



**Faculdade de Medicina de Lisboa**

**INFLUÊNCIA DA TERAPIA OCUPACIONAL NA  
CAPACIDADE FUNCIONAL E NA AUTONOMIA DOS  
DOENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

**Sílvia Cristina da Conceição Pinheiro**

**Mestrado em Cuidados Paliativos**

**2013**

**A impressão desta dissertação foi aprovada pelo Conselho Científico da Faculdade de Medicina de Lisboa em reunião de 22 de Abril de 2014.**



**Faculdade de Medicina de Lisboa**

**INFLUÊNCIA DA TERAPIA OCUPACIONAL NA  
CAPACIDADE FUNCIONAL E NA AUTONOMIA DOS  
DOENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

**Sílvia Cristina da Conceição Pinheiro**

**Mestrado em Cuidados Paliativos**

Dissertação orientada por:

**Prof<sup>ª</sup>. Doutora Anabela Cardoso Pinto Noronha Sanches**

Todas as afirmações efetuadas no presente documento são da exclusiva responsabilidade do seu autor, não cabendo qualquer responsabilidade à Faculdade de Medicina de Lisboa pelos conteúdos nele apresentados.

***“ (...) Devemos estar permanentemente esclarecidos sobre a imensidade de coisas que não sabemos. E antes de tudo o mais, é a ciência que nos ensina o que não sabemos. E devemos olhar a ciência sobretudo na perspectiva de que ela nos conduz, por toda a parte, até às fronteiras, onde vemos: sim, nós no fundo ainda não sabemos nada.”***

***Karl Popper***



## AGRADECIMENTOS

A todos aqueles que de uma forma direta ou indireta me apoiaram e contribuíram para a realização deste projeto.

Aos doentes que participaram no estudo, tendo acedido e contribuído para o seu desenvolvimento, apesar da difícil situação com que se deparavam, e sem os quais este estudo jamais teria sido possível realizar.

À Senhora Professora Doutora Anabela Pinto por ter acedido a ser orientadora desta dissertação e por toda a inestimável colaboração que concedeu na sua elaboração.

Aos autores do estudo “*A randomized, placebo-controlled trial of memantine for functional disability in amyotrophic lateral sclerosis*”, em especial ao Senhor Professor Doutor Mamede de Carvalho, pelo consentimento de usar dados dos seus estudos, imprescindíveis para o desenvolvimento deste projeto.

Ao Senhor Diretor do Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, à Senhora Coordenadora da Terapia Ocupacional, à Comissão de Ética para a Saúde e ao Conselho de Administração do Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE que autorizaram a realização deste estudo.

Um obrigado muito especial aos meus pais, pelo apoio incondicional prestado a todos os níveis, pela compreensão e incentivo, demonstrado especialmente nestes últimos tempos.

Ao companheiro de sempre, um obrigado muito especial pelos bons momentos proporcionados ao longo dos vários meses de realização deste trabalho.

## ÍNDICE

<b>AGRADECIMENTOS .....</b>	<b>II</b>
ÍNDICE DE FIGURAS .....	V
ÍNDICE DE TABELAS .....	V
<b>ABREVIATURAS E SIGLAS .....</b>	<b>VII</b>
<b>RESUMO .....</b>	<b>IX</b>
<b>ABSTRACT .....</b>	<b>XI</b>
<b>1. INTRODUÇÃO .....</b>	<b>1</b>
<b>2. ENQUADRAMENTO TEÓRICO .....</b>	<b>5</b>
2.1. A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) .....	5
2.1.1. Perspetiva Histórica da ELA .....	5
2.1.2. Patogenia .....	7
2.1.3. Neuroanatomia das Vias Motoras .....	9
2.1.4. Epidemiologia .....	13
2.1.5. Diagnóstico .....	13
2.1.6. Apresentações Clínicas .....	20
2.1.7. Prognóstico .....	22
2.1.8. Tratamento .....	23
2.1.8.1. <i>Tratamento Sintomático</i> .....	25
2.1.8.2. <i>Insuficiência Respiratória e Dispneia</i> .....	26
2.1.8.3. <i>Nutrição e Disfagia</i> .....	27
2.1.8.4. <i>Comunicação e Disartria</i> .....	29
2.1.8.5. <i>Exercício</i> .....	30
2.1.8.6. <i>Reabilitação</i> .....	32
2.1.8.6.1. <i>Terapia Ocupacional</i> .....	35
<b>3. OBJETIVOS .....</b>	<b>47</b>

3.1. HIPÓTESES .....	47
<b>4. METODOLOGIA.....</b>	<b>48</b>
4.1. TIPO DE ESTUDO .....	48
4.2. POPULAÇÃO ALVO .....	49
4.3. AMOSTRA.....	49
4.4. PROCEDIMENTO .....	51
4.5. VARIÁVEIS EM ESTUDO.....	57
4.6. INSTRUMENTOS DE COLHEITA DE DADOS .....	57
4.7. PROCESSAMENTO ESTATÍSTICO DOS DADOS.....	67
4.8. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS E LEGAIS.....	69
<b>5. APRESENTAÇÃO DOS RESULTADOS .....</b>	<b>70</b>
5.1. RESULTADOS INTER-GRUPOS .....	73
5.2. RESULTADOS INTRA-GRUPOS .....	74
5.3. PREDIÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL E QUALIDADE DE VIDA.....	81
<b>6. DISCUSSÃO DOS RESULTADOS .....</b>	<b>84</b>
<b>7. CONCLUSÕES .....</b>	<b>96</b>
<b>8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....</b>	<b>99</b>
<b>ANEXOS .....</b>	<b>117</b>
Anexo I: <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)</i> .....	118
Anexo II: Medida de Independência Funcional (MIF) .....	120
Anexo III: <i>Impact on Participation and Autonomy (IPA)</i> .....	121
Anexo IV: <i>Edmonton Symptom Assessment Scale (ESAS)</i> .....	127
Anexo V: <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40)</i> .....	128
Anexo VI: <i>EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels (EQ-5D-3L)</i> .....	130
Anexo VII: <i>Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form Health Survey (SF-36)</i> .....	132
Anexo VIII: <i>Mini-Mental State Examination (MMSE)</i> .....	134

## ÍNDICE DE FIGURAS

<b>Figura 1:</b> Via corticoespinal .....	11
---	----

## ÍNDICE DE TABELAS

<b>Tabela 1:</b> Critérios de diagnóstico para a ELA .....	14
<b>Tabela 2:</b> Diagnóstico de ELA/DNM: investigações recomendadas.....	15
<b>Tabela 3:</b> Critérios <i>El Escorial</i> revistos para o diagnóstico de ELA com inclusão do algoritmo de <i>Awaji</i> . ....	18
<b>Tabela 4:</b> Diagnóstico diferencial da ELA .....	18
<b>Tabela 5:</b> Subtipos clínicos das DNM no adulto .....	20
<b>Tabela 6:</b> Revisão bibliográfica: pesquisa na <i>PubMed</i> .....	44
<b>Tabela 7:</b> Instrumentos de recolha de dados .....	54
<b>Tabela 8:</b> Relação entre dimensões do ALSAQ-40 e domínios do SF-36 .....	55
<b>Tabela 9:</b> Características sociodemográficas .....	70

<b>Tabela 10:</b> Análise entre grupos da ALSFRS e da EVA (parte do EQ-5D-3L) no T0 e no T1 com o teste t de <i>student</i> .....	74
<b>Tabela 11:</b> Análise da ALSFRS e da EVA (parte do EQ-5D-3L) no grupo de controlo com o teste t de <i>student</i> emparelhado .....	75
<b>Tabela 12:</b> Análise do SF-36 no grupo de controlo com o teste t de <i>student</i> emparelhado .....	76
<b>Tabela 13:</b> Análise da ALSFRS no grupo experimental com o teste t de <i>student</i> emparelhado .....	77
<b>Tabela 14:</b> Análise da CIF, da MIF e da ESAS no grupo experimental com o teste t de <i>student</i> emparelhado .....	79
<b>Tabela 15:</b> Análise do IPA no grupo experimental com o teste t de <i>student</i> emparelhado .....	80
<b>Tabela 16:</b> Análise do ALSAQ-40 e do EQ-5D-3L no grupo experimental com o teste t de <i>student</i> emparelhado .....	81
<b>Tabela 17:</b> Resumo dos modelos de regressão linear .....	82

**ABREVIATURAS E SIGLAS**

ALSAQ-40 – *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire*

ALSFRS - *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale*

ALSFRS-R - *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised*

AMP - Atrofia Muscular Progressiva

AVD - Atividades de Vida Diária

AVDI - Atividades de Vida Diária Instrumentais

BiPAP - Pressão Positiva de Dois Níveis

CIF - Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde

DNM - Doença do Neurónio Motor

DP - Desvio Padrão

ELA - Esclerose Lateral Amiotrófica

ELP - Esclerose Lateral Primária

EMG – Eletromiografia

EQ-5D-3L – *EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels*

ESAS – *Edmonton Symptom Assessment Scale*

EVA - Escala Visual Analógica

G1 – Grupo de controlo

G2 – Grupo experimental

HSM - CHLN, EPE - Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte,

Entidade Pública Empresarial

IPA – *Impact on Participation and Autonomy*

M - Média

MIF – Medida de Independência Funcional

MMSE – *Mini-Mental State Examination*

NMI – Neurónio Motor Inferior

NMS – Neurónio Motor Superior

OMS - Organização Mundial de Saúde

PBP - Paralisia Bulbar Progressiva

PEG - Gastrostomia Endoscópica Percutânea

SMFR - Serviço de Medicina Física e Reabilitação

SNC - Sistema Nervoso Central

SOD1 - Superóxido Dismutase tipo I

SPSS - *Statistical Package for the Social Sciences*

T0 - Avaliação inicial

T1- Reavaliação

Ti - Três meses antes do início da intervenção

TCC - Terapia Cognitiva Comportamental

TEA - Terapia de Exercícios Aeróbios

VNI - Ventilação Não-Invasiva

## RESUMO

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é uma doença neurológica degenerativa progressivamente incapacitante, que leva à morte entre dois a cinco anos após o início dos sintomas, normalmente devido a problemas respiratórios. O Riluzol é a única intervenção farmacológica estabelecida com acréscimo de três a seis meses na sobrevida. A Ventilação Não-Invasiva (VNI) e a gastrostomia por via endoscópica também são terapêuticas aceites que minimizam os efeitos da insuficiência respiratória e da desnutrição respetivamente. Atualmente é consensual a necessidade de uma abordagem multidisciplinar, mas a evidência da reabilitação não é convincente, devido às controvérsias relativas ao exercício e aos escassos estudos que avaliam a eficácia da terapia ocupacional.

O presente estudo visa determinar se a intervenção da terapia ocupacional influencia a capacidade funcional e a qualidade de vida em termos de participação e autonomia dos doentes com ELA, e analisar as possíveis relações entre a capacidade funcional dos referidos doentes com o seu nível de participação e autonomia, e quais as suas repercussões em termos de qualidade de vida.

A amostra total do estudo é constituída por 36 doentes com ELA, que foram subdivididos em dois grupos de 18 doentes cada, tendo um dos grupos usufruído da intervenção da Terapia Ocupacional e o outro não.

Os instrumentos utilizados na recolha de dados foram os seguintes: *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (ALSFRS), Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF), Medida de Independência Funcional (MIF), *Impact on Participation and Autonomy* (IPA), *Edmonton Symptom Assessment Scale* (ESAS), *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire* (ALSAQ-



40), *EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels* (EQ-5D-3L) e *Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form Health Survey* (SF-36).

Neste estudo não foram encontradas diferenças significativas na capacidade funcional, na participação e na autonomia dos doentes submetidos a intervenção no grupo experimental entre os dois momentos de avaliação, o que mostra que a intervenção da terapia ocupacional pode ajudar a manter os seus níveis de funcionalidade. Relativamente à qualidade de vida foram encontradas diferenças significativas entre os momentos de avaliação, o que evidencia o papel fundamental da intervenção da terapia ocupacional na melhoria da qualidade de vida destes doentes.

Estes resultados demonstram que a intervenção da terapia ocupacional contribui para a diminuição do declínio funcional e influencia a participação e autonomia dos doentes com ELA, e que isso se traduz numa melhoria da sua qualidade de vida, pelo que é de recomendar a inclusão da terapia ocupacional nos programas de reabilitação.

**Palavras-chave:** Capacidade Funcional, Qualidade de Vida, Cuidados Paliativos, Terapia Ocupacional.

## **ABSTRACT**

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a degenerative neurological disease progressively disabling, leading to the death between two to five years after onset of symptoms, usually due to respiratory problems. Riluzole is an orphan therapy and it just increases survival for 3-6 months. A multidisciplinary approach is the mainstay today recognizing the evidence regarding to non-invasive ventilation to overcome respiratory symptoms and percutaneous endoscopic gastrostomy to deal with swallowing and nutrition issues. Overall there is no convincing evidence towards rehabilitation, in particular due to the exercise controversies and the very few studies evaluating the efficacy of occupational therapy.

This study aims to determine whether the intervention of occupational therapy influences the functional capacity, participation and autonomy of patients with ALS, and analyze the possible relationships between functional capacity to the level of participation and empowerment, and what is their impact on quality of life.

Our sample consisted of 36 ALS patients divided into two groups of 18 patients each, with one group enjoyed the intervention of occupational therapy (G2) and the other not (G1).

The instruments used in data collection were: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS), International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF), Functional Independence Measure (FIM), Impact on Participation and Autonomy (IPA), Edmonton Symptom Assessment Scale (ESAS), Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels (EQ-5D-3L) and Medical Outcomes Study 36 - Item Short Form Health Survey (SF-36).

There were no significant differences in functional capacity, participation and autonomy of patients between the two time points in G2, which shows that the intervention of occupational therapy can help keep your levels of functionality. Regarding quality of life was found significant differences between time points, which highlight the role of occupational therapy intervention in improving the quality of life of these patients.

These results demonstrate that the intervention of occupational therapy has an influence on functional ability, participation and autonomy of patients with ALS, and that this translates into a better quality of life, which is to recommend its inclusion in rehabilitation programs.

**Keywords:** Functional Capacity, Quality of Life, Palliative Care, Occupational Therapy.

## 1. INTRODUÇÃO

Os cuidados paliativos são definidos pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como os cuidados integrais prestados às pessoas com doenças graves e/ou incuráveis, e às suas famílias, por uma equipe interdisciplinar competente, que visam melhorar a qualidade de vida e promover o ajustamento à doença com base nas suas necessidades, exigências e desejos.<sup>51</sup>

A oferta de cuidados paliativos baseia-se no tipo de necessidades, de cuidados e não apenas nos diagnósticos, sendo atualmente consensual que tanto os doentes oncológicos como os não-oncológicos, em fases distintas da doença, carecem deste tipo de intervenção. Os cuidados paliativos devem ser introduzidos tão precocemente quanto possível no curso de qualquer doença crónica e/ou grave, desde que haja intenso sofrimento.<sup>73</sup>

Ao desempenhar as funções laborais de terapeuta ocupacional, deparamo-nos diariamente com doentes que apresentam patologias do foro neurológico, algumas delas de carácter degenerativo, progressivo e fatal, como a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA).

A ELA é uma doença neurológica degenerativa que afeta quase seletivamente o primeiro e o segundo neurónio motor e cujos sintomas incluem fraqueza e atrofia muscular, fadiga, espasmos, espasticidade, fasciculações, dor, disfagia, disartria, perda de peso e insuficiência respiratória, não havendo habitualmente alterações das vias sensoriais, da coordenação, do controlo de esfíncteres e em geral das funções cognitivas.<sup>13</sup>

Os doentes com ELA surgem pela primeira vez no contexto de cuidados de reabilitação em diferentes estádios de evolução da doença e relatam as suas

vivências de dependência de terceiros para desempenhar as atividades diárias, estando bem patente o sofrimento que a redução da capacidade funcional e a perda de autonomia acarretam.

A Terapia Ocupacional tem um papel importante com estes doentes, pois tem como principal objetivo maximizar e manter as suas capacidades, tornando-os mais autónomos.

Enquanto profissional, o terapeuta ocupacional trata as condições físicas e psíquicas através de atividades específicas, direcionadas à problemática enfrentada, associadas aos recursos da abordagem funcional e da adaptação do ambiente. Ajudam o utente e o cuidador a enfrentar as perdas funcionais, cognitivas, sociais e emocionais, a fim de promover ao máximo o nível de independência e/ou autonomia no desempenho ocupacional, com qualidade de vida, conforto e dignidade.<sup>103</sup>

Esta perspetiva vai de encontro ao objetivo dos cuidados paliativos, que é a obtenção de conforto e o controlo dos sintomas, por meio de uma ação global e integrada junto ao utente e aos cuidadores.<sup>73</sup>

A abordagem da terapia ocupacional, ainda que esteja fora das possibilidades de cura, visa promover e maximizar a qualidade de vida do doente e dos seus cuidadores, mantendo o significado e o domínio da sua vida, mesmo na presença de perda funcional. Ao considerar as opções disponíveis para corrigir ou compensar os sintomas, os terapeutas ocupacionais podem facilitar um melhor desempenho funcional em ocupações que o indivíduo identifica como necessárias ou desejáveis.<sup>103</sup>

As metas estabelecidas devem ir ao encontro das capacidades remanescentes, das limitações presentes, das necessidades e dos desejos do utente e dos cuidadores, objetivando o conforto e a qualidade de vida, através da

realização de projetos a curto e médio prazo, que dão sentido e significado à vida de quem é acompanhado.<sup>103</sup>

Tendo em conta o referido anteriormente e o facto de as doenças neurológicas, nomeadamente a ELA, desencadearem necessidades em todas as áreas de desempenho, considera-se pertinente avaliar o apoio que a terapia ocupacional pode prestar a estes doentes.

Para tal, foi efetuada uma pesquisa bibliográfica relativamente aos artigos científicos publicados nesta área, e constatou-se que são poucos os estudos existentes quanto à intervenção da terapia ocupacional na ELA, e muito menos ainda os que focam a sua relação com os cuidados paliativos. É ainda de salientar a inexistência de publicações sobre a prestação de cuidados paliativos na ELA em Portugal, pelo que o presente trabalho pode contribuir para a investigação nesta área.

A necessidade e a vontade de prestar cuidados de saúde adequados às reais necessidades dos utentes determinam o interesse em investigar se a capacidade funcional, a qualidade de vida, a participação e a autonomia destes doentes têm alterações com a intervenção da terapia ocupacional.

Este trabalho tem como principal objetivo avaliar a influência que a intervenção da terapia ocupacional tem na capacidade funcional, na qualidade de vida, na participação e na autonomia dos doentes com ELA, e investigar as possíveis relações entre a capacidade funcional e a qualidade de vida dos referidos doentes com o seu nível de participação e autonomia.

Assim, considera-se pertinente a elaboração deste estudo, visto que, no final da investigação, pretendemos conseguir evidenciar a influência que a intervenção da terapia ocupacional tem nos doentes com ELA, em termos das suas capacidades

funcionais e autonomia, bem como na sua qualidade de vida. Com a elaboração deste estudo poder-se-á igualmente contribuir para o desenvolvimento de estratégias de intervenção adequadas à satisfação das necessidades dos doentes, visando a melhoria da prática de cuidados prestados, da qualidade de vida e da dignidade destes doentes.

## **2. ENQUADRAMENTO TEÓRICO**

### **2.1. A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)**

A ELA é uma doença do Sistema Nervoso Central (SNC), caracterizada pela degeneração progressiva dos neurónios motores no córtex cerebral, no tronco cerebral e na medula espinhal. Em consequência do descrito, ocorre uma fraqueza muscular progressiva dos músculos bulbares, dos membros, do tronco e do abdómen, comprometendo a autonomia motora, a comunicação oral, a deglutição e a respiração. A progressão da doença conduz o doente à incapacidade severa, no entanto na maioria dos doentes são preservadas as funções mentais, a sensibilidade, a mobilidade ocular e o controlo de esfíncteres. O doente necessita gradualmente de mais ajuda para realizar as Atividades de Vida Diária (AVD), torna-se mais dependente e geralmente falece devido a insuficiência respiratória dois a cinco anos após o início dos sintomas, ainda que 5 a 10% dos casos possa sobreviver uma década ou mais.<sup>2,27,33</sup>

#### **2.1.1. Perspetiva Histórica da ELA**

A ELA foi descrita pela primeira vez em 1830 pelo cirurgião e anatomista britânico, Sir Charles Bell, ao relatar o caso de uma mulher com paralisia progressiva dos membros e da língua, que mantinha as funções sensoriais normais, e cuja autópsia revelou uma redução da consistência da porção anterior da medula espinhal enquanto a porção posterior se mantinha preservada.



Em 1848, o clínico francês Francois Aran descreveu uma nova síndrome caracterizada por fraqueza e atrofia muscular progressiva, que denominou de Atrofia Muscular Progressiva (AMP).<sup>33,74</sup>

Nas décadas seguintes, o médico francês Jean-Martin Charcot, considerado o fundador da neurologia moderna, aprofundou bastante os conhecimentos sobre a doença através da correlação das observações dos sintomas clínicos, da progressão de cada doente e das lesões anatómicas comprovadas nas autópsias. Em 1865 fez o primeiro contributo para o conhecimento da doença, ao relatar o caso de uma mulher que desenvolveu uma fraqueza progressiva acompanhada por um aumento de tónus muscular que lhe causava contracturas e cuja autópsia revelou esclerose fascicular do feixe lateral da medula. Em 1869, Charcot e Alix Joffroy publicaram dois casos de AMP nos quais descreveram a degeneração dos cornos anteriores e dos feixes laterais da medula espinhal. Em trabalhos posteriores Charcot estabeleceu uma organização do sistema motor na medula, em que a degeneração dos feixes laterais da medula originava fraqueza muscular, aumento do tónus e contracturas, enquanto a degeneração dos cornos anteriores resultava em fraqueza e atrofia muscular.<sup>30</sup> Em 1874, Charcot usou pela primeira vez o termo ELA e descreveu a doença de forma sistemática. Os três principais critérios selecionados para descrever a ELA foram a fraqueza motora rapidamente progressiva sem clara relação com a atrofia, a contractura permanente, e a dor muscular desencadeada espontaneamente por tração ou pressão.<sup>33</sup>

Subsequentemente, Charcot descreveu também a Paralisia Bulbar Progressiva (PBP) e a Esclerose Lateral Primária (ELP), no entanto considerava-as patologias distintas da ELA.<sup>74</sup>

Em estudos posteriores, outros médicos insistiam que estas patologias (AMP, PBP, ELP e ELA) não eram distintas umas das outras, gerando grande confusão no entendimento das suas relações. Por isso, em 1933, Brain utilizou o termo Doença do Neurónio Motor (DNM) para as agrupar como uma única doença. Em 1969, Brain e Walton consideraram que DNM e ELA eram sinónimos, e desde então as outras doenças do grupo passaram a ser subtipos de ELA.<sup>74</sup>

A ELA é também conhecida como doença de Lou Gehrig nos Estados Unidos da América, devido ao famoso jogador de basebol que faleceu com a doença em 1941.<sup>30,33,74</sup>

### **2.1.2. Patogenia**

Grande parte dos casos de ELA são considerados de origem esporádica (90 - 95%) e apenas 5 a 10% são casos familiares.

A ELA familiar tem origem em alterações genéticas, tendo já sido identificados vários genes, a maioria deles transmitidos de forma autossómica dominante. As mutações no gene Superóxido Dismutase tipo I (SOD1) para o cobre/zinco são responsáveis por 15 a 20 % dos casos, mas ainda não são bem compreendidos os mecanismos que contribuem para a ocorrência dos processos celulares que levam ao desencadear da doença.<sup>52,61,98</sup> Atualmente considera-se que a mutação do gene SOD1 promove a acumulação de superóxido, que gera radicais livres, o que eventualmente causa lesão celular e a morte dos neurónios motores.<sup>52</sup>

Relativamente aos casos de ELA esporádica, os resultados dos estudos de agregação familiar permitiram identificar uma sobreposição entre a ELA e outras

doenças neuro degenerativas, como a doença de Parkinson, sugerindo a existência de genes de suscetibilidade que podem aumentar o risco de neuro degeneração entre familiares, no entanto as tentativas de estabelecer a complexa base genética para a ELA esporádica ao identificar os genes de suscetibilidade tiveram pouco sucesso.<sup>61</sup>

Mais recentemente, uma mutação com expansão maciça e repetida de um hexanucleótido no gene C9ORF72 tem sido associada com elevada prevalência a formas de ELA com demência frontotemporal em 26% dos casos, sendo igualmente a mutação mais frequente nas formas esporádicas de ELA na europa.<sup>100</sup>

A etiologia da ELA esporádica é considerada multifatorial, provavelmente relacionada com diversos fatores ambientais e genéticos, no entanto os estudos epidemiológicos realizados não demonstraram eficácia na identificação de causas definitivas.<sup>97,98</sup>

Para além dos fatores genéticos associados à mutação do gene SOD1 e do C9ORF72, outras possíveis causas para a ELA esporádica incluem metabolismo anormal dos neurofilamentos, disfunção mitocondrial, excitotoxicidade induzida pelo glutamato, deficiência de fatores de crescimento, disfunção na agregação de proteínas intracelular, stress oxidativo, sinais inflamatórios e defeito no transporte axonal.<sup>52,95,98</sup>

Os fatores de risco indubitáveis para a ELA são a idade, ocorrendo a maioria dos casos durante a vida adulta, entre os 55 e os 65 anos, o sexo masculino e a predisposição genética.<sup>2,52</sup> Nos estudos com resultados mais consistentes, os fatores de risco identificados incluem a exposição a pesticidas, ao chumbo e possivelmente a outros metais pesados, o trabalho agrícola, a atividade física intensa, o tabaco e o consumo de glutamato na dieta.<sup>97,98</sup>

O exercício físico como fator causal está principalmente associado aos jogadores de futebol profissional e aos militares, cuja intensidade da atividade ou as situações de maior desgaste como a Guerra do Golfo Pérsico, elevam o risco de desenvolver ELA.<sup>10,97</sup> Contudo, não existe evidência suficiente e a controvérsia não está esclarecida.

O tabagismo está associado ao aumento três vezes superior do risco de vir a ter ELA, especialmente em mulheres, bem como à duração do ato de fumar e ao número de cigarros consumidos por ano.<sup>109</sup>

Relativamente à alimentação, a elevada ingestão de gorduras, o reduzido aporte de fibras e o excessivo consumo de glutamato estão relacionados com o acréscimo do risco de desenvolver ELA.<sup>95,106</sup>

### **2.1.3. Neuroanatomia das Vias Motoras**

O sistema motor é composto por dois neurónios motores, que se localizam no cérebro, no tronco cerebral e na medula espinhal. Estes neurónios transmitem o influxo do SNC aos músculos esqueléticos e controlam as atividades motoras voluntárias.

Na ELA são afetados os neurónios motores superiores e inferiores, que perdem gradualmente a capacidade de funcionar e os sintomas característicos da doença começam a surgir.

Anatomicamente, o Neurónio Motor Superior (NMS), também denominado de 1º neurónio, tem o seu corpo celular no córtex motor primário, mais precisamente no giro pré-central do lobo frontal, enquanto o Neurónio Motor Inferior (NMI), ou 2º

neurónio, tem o corpo celular localizado no corno anterior da medula, onde ocorre a sinapse entre o NMS e o NMI.<sup>69,95</sup>

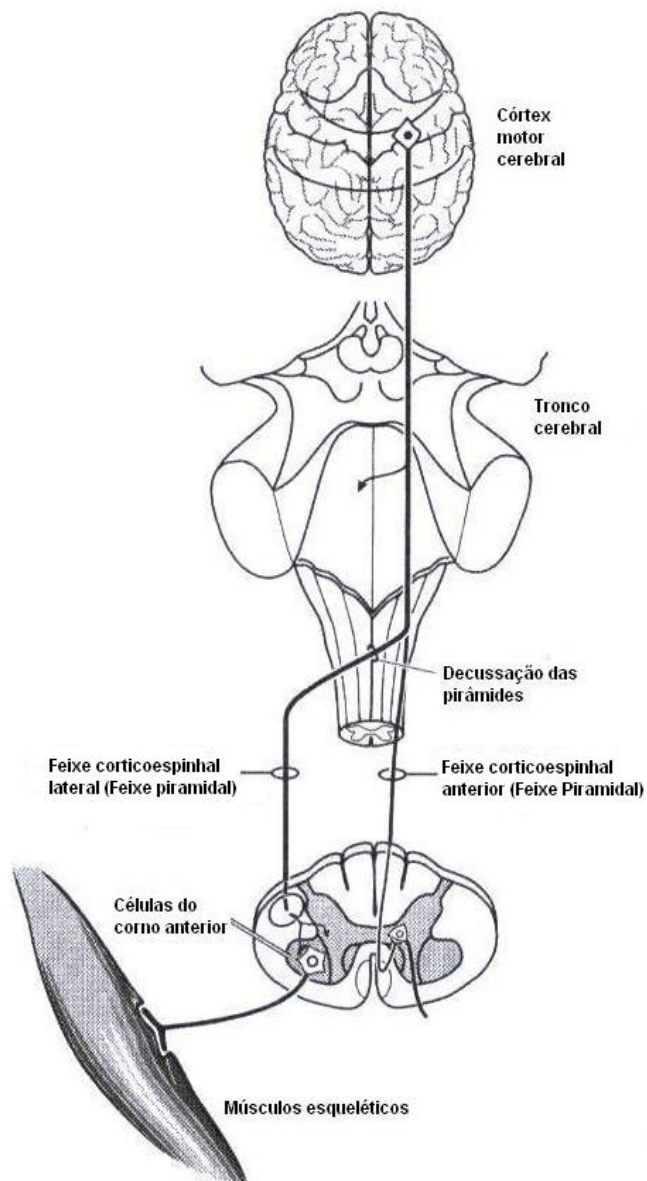
O NMS envia fibras nervosas do córtex motor, que descem pelo tronco cerebral para a medula espinhal. Estas fibras nervosas agrupadas são denominadas de feixes corticoespinhal e corticobulbar. Ambos os feixes descem inicialmente em conjunto mas ramificam-se fora do tronco cerebral.

A maioria das fibras motoras do feixe corticoespinhal, também chamado feixe piramidal, cruza-se ao nível do tronco inferior do cérebro, a denominada decussação das pirâmides.

As fibras corticoespinhais que atravessam a linha média formam o feixe corticoespinhal lateral ou cruzado na medula espinhal, que envia fibras para os NMI que controlam os músculos dos membros.

As fibras que não cruzam formam o feixe corticoespinhal anterior ou direto, que envia fibras para os NMI que controlam os músculos posturais bilateralmente.<sup>38</sup>

Tendo em conta o referido anteriormente, quando as fibras dos feixes corticoespinhais transmitem o influxo aos NMI, também designados por células do corno anterior por estarem localizados na substância cinzenta anterior ou corno anterior da medula espinhal, estes enviam fibras nervosas pela raiz anterior, as quais se juntam com as fibras sensoriais da raiz posterior e formam os nervos espinhais. Os diversos nervos espinhais unem-se e formam os plexos, que originam os nervos periféricos e através das junções neuromusculares as fibras chegam aos músculos esqueléticos (figura 1).<sup>69</sup>



**Figura 1** Via corticoespinhal:

Os neurónios motores transmitem o influxo desde o córtex motor cerebral até aos músculos esqueléticos, o que permite a contração muscular.

Cada músculo-esquelético é composto por numerosas fibras musculares, e cada neurónio motor na medula espinhal controla determinado número de fibras musculares. Nos músculos grandes, como os do tronco ou da perna, um neurónio motor inerva mais de 1000 fibras musculares, ao passo que nos músculos mais pequenos, como os da mão, um neurónio motor controla apenas cerca de 100 fibras musculares, o que permite o controlo motor fino, necessário para desempenhar movimentos pequenos e delicados. A fibra nervosa, ou axónio, que emerge do

neurónio motor ramifica-se extensivamente após entrar no músculo, de modo que cada pequeno nervo ramificado inerva apenas uma única fibra muscular. O grupo de fibras musculares inervadas pelo neurónio motor é chamado unidade motora. As fibras motoras numa unidade motora não estão agrupadas em conjunto no músculo, mas sim amplamente dispersas e misturadas com outras fibras musculares que pertencem a muitas outras unidades motoras.

Quando um neurónio motor adoece deixa de poder controlar a sua unidade motora, o que se designa de desinervação. As fibras musculares que são desinervadas perdem a sua capacidade de contrair e por isso encolhem, um processo chamado atrofia de desinervação. Visto que as fibras musculares estão desinervadas, as fibras nervosas dos neurónios motores saudáveis desenvolvem ramificações e assumem o seu controlo nervoso. Deste modo, os neurónios motores saudáveis reinervam as fibras musculares desinervadas e a contração muscular é mantida. Assim sendo, os neurónios motores saudáveis expandem o tamanho das suas unidades motoras, o que eventualmente conduz a movimentos mais grosseiros.

Em geral, enquanto o equilíbrio entre desinervação e reinervação é mantido, a fraqueza muscular pode não se tornar clinicamente aparente. Contudo, com a progressão da doença, a velocidade de degeneração neuronal supera a de reinervação, e os neurónios motores saudáveis podem também ser afetados. O processo parece ser inicialmente indetetável porque os doentes não apresentam sintomas notórios, e o tempo de duração desta fase pré-clínica, antes da fraqueza muscular se tornar clinicamente evidente, é desconhecido.

#### **2.1.4. Epidemiologia**

A incidência anual de ELA é de um a dois casos por cada 100.000 habitantes, com uma taxa de prevalência de quatro a seis casos por cada 100.000 habitantes.<sup>95</sup> Estudos populacionais realizados recentemente demonstram que a incidência anual de ELA na Europa é bastante uniforme, sendo diagnosticados 2,16 casos por cada 100.000 pessoas, no entanto a nível mundial a incidência exata da doença ainda não é conhecida.<sup>61</sup>

A doença ocorre durante a vida adulta, com um pico de incidência entre os 50 e os 75 anos.<sup>95</sup> Os primeiros sintomas surgem dos 58 aos 63 anos nos casos de ELA esporádica e dos 47 aos 52 anos na ELA familiar.<sup>61</sup>

Em média, os doentes sobrevivem dois a quatro anos após o início dos sintomas, mas 5-10% pode sobreviver uma década ou mais.<sup>2</sup>

A incidência da doença é ligeiramente mais elevada nos homens do que nas mulheres, sendo o rácio por cada 100.000 pessoas ao ano de 3,0 para o sexo masculino e de 2,4 para o sexo feminino, embora esta incidência diminua rapidamente para 1:1 após os 80 anos.<sup>61</sup>

#### **2.1.5. Diagnóstico**

O diagnóstico da ELA baseia-se em critérios clínicos que incluem a presença de sinais do NMS e do NMI, a progressão da doença e a ausência de uma explicação alternativa.<sup>91</sup>



O diagnóstico pode ser simples de efetuar se o paciente apresentar sintomas progressivos generalizados às regiões bulbares e dos membros (tabela 1).

**Tabela 1:** Critérios de diagnóstico para a ELA <sup>2</sup>

**O diagnóstico de ELA requer a presença de (critérios positivos):**

- Sinais do NMI (incluindo sinais de desinervação na EMG em músculos clinicamente não afetados)
- Sinais do NMS
- Progressão dos sinais e sintomas

**O diagnóstico de ELA requer a ausência de (diagnóstico por exclusão):**

- Sinais sensoriais
- Distúrbios esfinterianos
- Distúrbios visuais
- Sinais autonómicos
- Disfunção nos gânglios da base
- Demência tipo Alzheimer
- Síndromas que mimetizam a ELA

**O diagnóstico de ELA é suportado por:**

- Fasciculações em uma ou mais regiões
- Alterações neurogénicas nos resultados da EMG
- Condução nervosa motora e sensorial normais
- Ausência de bloqueios de condução

ELA – Esclerose Lateral Amiotrófica; EMG – Eletromiografia; NMI – Neurónio Motor Inferior; NMS – Neurónio Motor Superior.

No entanto, se o paciente apresentar sintomas limitados a uma ou duas regiões (bulbar, membros superiores, tronco, membros inferiores) o diagnóstico precoce pode ser difícil e depender da presença de sinais em outras regiões e de descobertas de suporte em investigação neurofisiológica complementar.<sup>2</sup>

Tendo em conta que não existe nenhum marcador biológico sensível e específico da ELA, o diagnóstico baseia-se nos sintomas, no exame clínico, e nos resultados de exames laboratoriais, de neuro imagem e de eletrodiagnóstico (tabela 2).<sup>2</sup>

**Tabela 2:** Diagnóstico de ELA/DNM: investigações recomendadas <sup>2</sup>

Análises ao Sangue	Coleta Líquido Cefalorraquidiano
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Taxa de sedimentação de eritrócitos</li> <li>• Proteína C Reativa</li> <li>• Rastreio hematológico</li> <li>• ASAT, ALAT, LDH</li> <li>• Hormonas TSH, FT4, FT3</li> <li>• Vitaminas B12 e folato</li> <li>• Eletroforese de proteínas séricas</li> <li>• Imunoeletroforese sérica</li> <li>• Creatina quinase (CK)</li> <li>• Creatinina</li> <li>• Eletrólitos (<math>\text{Na}^+</math>, <math>\text{K}^+</math>, <math>\text{Cl}^-</math>, <math>\text{Ca}^{2+}</math>, <math>\text{HPO}_4^{2-}</math>)</li> <li>• Glicose</li> <li>• Enzima Conversora de Angiotensina</li> <li>• Lactato</li> <li>• Hexoaminidase A e B</li> <li>• Anticorpos gangliosídeos GM-1</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Contagem de células</li> <li>• Citologia</li> <li>• Concentração total de proteínas</li> <li>• Glicose, lactato</li> <li>• Eletroforese de proteínas incluindo índice de IgG</li> <li>• Sorologia (Borrelia, vírus)</li> <li>• Anticorpos gangliosídeos</li> </ul>
	Urina
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cádmio</li> <li>• Chumbo (secreção 24 horas)</li> <li>• Mercúrio</li> <li>• Manganês</li> <li>• Imunoeletroforese da urina</li> </ul>
	Neurofisiologia
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Eletromiografia</li> <li>• Velocidade de condução nervosa</li> <li>• tcMEP (TMS)</li> </ul>

**Tabela 2:** Diagnóstico de ELA/DNM: investigações recomendadas <sup>2</sup> (Continuação)

Análises ao Sangue	Radiologia
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anti-Hu, anti-MAG</li> <li>• RA, ANA, anti-DNA</li> <li>• Recetores anti- acetilcolina e anti-musculo-específico, anticorpos tirosina quinase</li> <li>• Sorologia (Borrelia, incluindo vírus VIH)</li> <li>• Análise ADN (para SOD1, SMN, SBMA, TDP43, FUS)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ressonância Magnética / Tomografia Axial Computadorizada (craniana/cervical, torácica, lombar)</li> <li>• Radiografia do tórax</li> <li>• Mamografia</li> </ul>
	Biopsia
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Músculo</li> <li>• Nervo</li> <li>• Medula óssea</li> <li>• Nódulo linfático</li> </ul>

Os testes laboratoriais permitem excluir doenças infecciosas, inflamatórias, imunoproliferativas e linfoproliferativas que se podem apresentar como um fenótipo de disfunção do NMI. Através dos exames de eletrodiagnóstico (velocidade de condução nervosa, eletromiografia) é possível confirmar a disfunção do NMI nas áreas clinicamente afetadas e excluir outros processos fisiopatológicos. Os exames de neuro imagem (ressonância magnética, espectroscopia por ressonância magnética, tomografia por emissão de positrões, tomografia computadorizada por emissão de fotão único) ajudam a excluir outras doenças que podem mimetizar a ELA e a confirmar a lesão do NMS.<sup>95</sup>

Em 1990, a *World Federation of Neurology* desenvolveu e aprovou os critérios *El Escorial* para o diagnóstico de ELA em contexto de pesquisas, especialmente para ensaios clínicos. Essas *guidelines* foram revistas em 1998 e têm sido utilizadas na prática clínica para facilitar o diagnóstico.<sup>66</sup>

Em 2006 foi realizada em Awaji-shima no Japão, uma conferência de consenso para considerar como é que a neurofisiologia clínica podia ser mais efetivamente usada para facilitar o diagnóstico precoce da ELA.<sup>35</sup> O grupo de trabalho dessa conferência reconheceu a equivalência dos dados clínicos e da Eletromiografia (EMG) na deteção de mudanças neurogénicas crónicas, e assim integraram os dados clínicos neurofisiológicos e da EMG num único algoritmo de diagnóstico.<sup>36</sup>

O designado algoritmo eletrodiagnóstico de *Awaji* adicionado aos critérios *El Escorial* melhorou tanto a sensibilidade do diagnóstico sem perda de especificidade, como o diagnóstico precoce.<sup>2</sup>

De acordo com os revistos critérios *El Escorial*, o diagnóstico de ELA pode ser categorizado em vários níveis de certeza de diagnóstico (tabela 3), de acordo com a evidência da presença de sinais do NMS e do NMI nas seguintes regiões anatómicas do SNC: tronco cerebral e medula espinhal cervical, torácica e lombo sacral.<sup>91,95</sup>

O tempo médio para a confirmação do diagnóstico a partir dos primeiros sintomas é de 10 a 18 meses, mas podem surgir atrasos se esses sintomas ou a sua intermitência não forem reconhecidos ou se forem negados pelo paciente, ou devido a uma ineficiente referência para um neurologista.<sup>2</sup>

A revisão do diagnóstico é imperativa caso não haja evidência de progressão da doença ou se o paciente desenvolver sintomas atípicos.<sup>2,93</sup> O diagnóstico diferencial (tabela 4) é importante para excluir doenças que podem mascarar a ELA nas fases iniciais, visto que 5 a 8% dos doentes com ELA têm um diagnóstico alternativo.<sup>2,91</sup>

**Tabela 3:** Critérios *El Escorial* revistos para o diagnóstico de ELA com inclusão do algoritmo de *Awaji* <sup>2</sup>

<b>ELA clinicamente definitiva</b>
• Sinais do NMS e do NMI ou evidência eletrofisiológica em três regiões
<b>ELA clinicamente definitiva – Apoiado por laboratório</b>
• Sinais do NMS e/ou do NMI numa região e o paciente ser portador de uma mutação patogénica do gene SOD1
<b>ELA clinicamente provável</b>
• Sinais do NMS e do NMI ou evidência eletrofisiológica por sinais do NMS e do NMI em duas regiões com alguns sinais do NMS rostrais aos do NMI
<b>ELA clinicamente possível</b>
• Sinais do NMS e do NMI ou eletrofisiológicos em apenas uma região, ou
• Sinais do NMS em pelo menos duas regiões, ou
• Sinais do NMS e do NMI em duas regiões sem sinais do NMS rostrais aos sinais o NMI
• Estudos laboratoriais e de neuro imagem excluíram outros diagnósticos

ELA – Esclerose Lateral Amiotrófica; NMI – Neurónio Motor Inferior; NMS – Neurónio Motor Superior; SOD1 – Superóxido Dismutase tipo I.

**Tabela 4:** Diagnóstico diferencial da ELA <sup>91</sup>

<b>Outras doenças do neurónio motor</b>	<b>Doenças infecciosas</b>
• Esclerose Lateral Primária	• VIH
• Atrofia Muscular Progressiva	• HTLV-1
• Atrofia Muscular Espinhal	• Doença de Creutzfeldt-Jakob
• Atrofia Muscular Espinobulbar (Doença de Kennedy)	• Sífilis

HTLV-1 – Vírus T- linfotrópico humano tipo 1; SNC – Sistema Nervoso Central; VIH – Vírus da Imunodeficiência Humana.

**Tabela 4:** Diagnóstico diferencial da ELA <sup>82</sup> (Continuação)

<b>Doenças imunitárias e inflamatórias</b>	<b>Doenças hereditárias</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Neuropatia motora multifocal com bloqueio de condução</li> <li>• Polineuropatia desmielinizante inflamatória crónica</li> <li>• Esclerose Múltipla</li> <li>• Miastenia gravis</li> <li>• Miosite de corpos de inclusão</li> <li>• Polimiosite</li> <li>• Síndromes paraneoplásicas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Deficiência de Hexosaminodase A</li> <li>• Paraparesia espástica hereditária com amiotrofia</li> <li>• Ataxias espinocerebelares</li> <li>• Distrofia muscular ocular faríngea</li> <li>• Adrenomieloneuropatia</li> <li>• Deficiência de maltase ácida</li> </ul>
<b>Doenças estruturais</b>	<b>Outras doenças degenerativas que afetam o SNC</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mielopatia espondilótica cervical</li> <li>• Malformação de Arnold-Chiari</li> <li>• Siringomielia / siringobulbia</li> <li>• Lesão por irradiação no SNC</li> <li>• Tumor</li> <li>• Acidente vascular cerebral</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Degeneração córtico-basal</li> <li>• Demência com Corpos de Lewy</li> <li>• Atrofia de múltiplos sistemas</li> <li>• Paralisia supranuclear progressiva</li> <li>• Doença de Parkinson</li> </ul>
<b>Doenças metabólicas e tóxicas</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipertireoidismo</li> <li>• Hiperparatireoidismo</li> <li>• Intoxicação por metais pesados</li> <li>• Latirismo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fasciculações benignas</li> <li>• Amiotrofia monomérica ("Doença Hirayama")</li> </ul>

HTLV-1 – Vírus T- linfotrófico humano tipo 1; SNC – Sistema Nervoso Central; VIH – Vírus da Imunodeficiência Humana.

### 2.1.6. Apresentações Clínicas

As DNM no adulto englobam um conjunto de doenças que têm quatro tipos distintos de apresentação, como mostra a tabela 5.

**Tabela 5:** Subtipos clínicos das DNM no adulto <sup>95</sup>

Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)	Atrofia Muscular Progressiva (AMP)	Paralisia Bulbar Progressiva (PBP)	Esclerose Lateral Primária (ELP)
• Sinais do NMS e do NMI	• Sinais do NMI isolados	• Sinais do NMS e do NMI	• Sinais do NMS isolados
• Envolvimento muscular: bulbar, tronco e membros.	• Envolvimento muscular: bulbar, tronco e membros.	• Envolvimento muscular: bulbar.	• Envolvimento muscular: bulbar, tronco e membros.

NMI – Neurónio Motor Inferior; NMS - Neurónio Motor Superior.

A aceitação das doenças mencionadas na tabela anterior como entidades clínicas distintas causa controvérsia, devido à sobreposição do espectro clínico e à progressão frequente nas fases iniciais da PBP e da AMP para a forma de ELA clássica, que representa cerca de 90% dos casos.<sup>95</sup>

A característica clínica da ELA é a presença de sinais generalizados, puramente motores de disfunção do NMS e do NMI não atribuídos a outras causas, envolvendo o tronco cerebral e múltiplas regiões de inervação da medula espinhal.<sup>61,91</sup>

Em termos de apresentação, os sinais de disfunção medular do NMS incluem espasticidade, movimentos lentificados, clónus desencadeado pelo movimento, hiperreflexia, e reflexos patológicos (Babinski, Hoffman, palmomentoniano e

masseterino vivo). Estes sinais de disfunção podem ser mais difíceis de detetar, especialmente se a fraqueza e a atrofia forem pronunciadas.<sup>41,61,95</sup>

Os sinais de disfunção medular do NMI envolvem fraqueza e atrofia muscular, câibras, fasciculações e hiporreflexia. A atrofia muscular e as fasciculações têm um início insidioso que pode escapar à percepção do doente.<sup>41,61,95</sup>

Os sinais de disfunção bulbar do NMS resultam em disfagia, disartria espástica, discurso lento, laborioso e distorcido, muitas vezes nasalado, movimentos lentificados da língua, e reflexos patológicos (palmomentoniano e facial assimétrico ou exagerado).<sup>41,61,95</sup>

Os sinais de disfunção bulbar do NMI abrangem a atrofia, fraqueza e fasciculações da língua, sialorreia, disfagia e disartria flácida, a qual resulta em discurso nasalado por fraqueza do palato, rouquidão e tosse fraca.<sup>41,61,95</sup>

As características clínicas dependem da localização, da gravidade e do tipo de neurónio motor envolvido. A maioria dos pacientes (75%) tem início medular da doença, cerca de 25% tem início bulbar e apenas 5% tem início no tronco ou envolvimento respiratório, alastrando-se posteriormente para abranger outras regiões.<sup>61</sup> A doença pode ainda apresentar-se de modos atípicos, tais como perda de peso, que é um indicador de mau prognóstico, câibras e fasciculações na ausência de fraqueza muscular, labilidade emocional e disfunção cognitiva do tipo lobo frontal.

A queixa inicial mais frequente é a fraqueza progressiva, que por norma se apresenta unilateralmente num único segmento (bulbar, cervical, torácico ou lombossacral), e é comumente descrita na porção distal dos membros superiores e inferiores. Na fase inicial a fraqueza localiza-se no segmento afetado, mas com a progressão da doença afeta outras regiões corporais.<sup>41</sup>



O comprometimento respiratório inicial é a forma menos comum de apresentação da doença, mas quando ocorre caracteriza-se por dispneia de esforço, ortopneia, hipoventilação com hipercapnia, cefaleia matinal e sonolência.

É de salientar a ausência de queixas relacionadas com alteração do controlo de esfíncteres (pelo menos nas fases iniciais da doença), envolvimento ocular ou ptose, alterações sensoriais, movimentos involuntários e dor.<sup>91</sup>

Os resultados dos testes neuro psicológicos realizados aos doentes com ELA revelam que ocorre disfunção cognitiva em 20 a 50% e que 5 a 15% desenvolvem demência do tipo frontotemporal, podendo estas alterações preceder ou acompanhar o início dos sintomas motores.<sup>2</sup>

### **2.1.7. Prognóstico**

A evolução da doença é rápida, com uma média de sobrevivência de dois a quatro anos desde o início dos sintomas,<sup>2,92</sup> mas 19 a 25% dos doentes sobrevive após cinco anos e 10% conseguem sobreviver mais de 10 anos.<sup>95</sup>

Os fatores associados a um pior prognóstico são: idade avançada (acima dos 60 anos) no princípio dos sintomas, sexo feminino, início bulbar, disfunção precoce do músculo respiratório, e curto intervalo de tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico.<sup>92,95</sup> Por outro lado, a doença começar nos membros, idade mais jovem de princípio dos sintomas e maior tempo desde o início dos sintomas ao diagnóstico, são indicadores independentes de sobrevivência prolongada.<sup>61</sup>

### 2.1.8. Tratamento

Presentemente ainda não existe cura para a doença, por isso o tratamento continua a basear-se no controlo sintomático, embora as opções farmacológicas existentes sejam muito limitadas.

O Riluzol é atualmente o único medicamento aprovado para o tratamento da ELA. Embora o medicamento reduza a excitotoxicidade induzida pelo glutamato, o seu mecanismo exato na ELA é desconhecido.<sup>91,95</sup>

Os efeitos secundários que podem surgir pela toma de Riluzol incluem fadiga, náuseas, vômitos e hepatotoxicidade.<sup>91</sup>

As investigações científicas recentes sugerem que a administração diária de Riluzol prolonga a sobrevivência em cerca de três meses, após 18 meses de tratamento.<sup>2,95</sup>

Os cuidados de saúde prestados aos doentes com ELA modificaram-se bastante desde que surgiram as clínicas multidisciplinares, dedicadas exclusivamente a doentes com esta patologia, as quais facilitaram a gestão da doença devido à centralização de um elevado número de doentes, de peritos clínicos e de recursos disponíveis. Estas clínicas multidisciplinares promovem melhorias na qualidade de vida dos doentes com ELA e prolongam a sobrevivência de outras doenças neurológicas degenerativas, embora a sua influência na sobrevivência dos doentes com ELA seja desconhecida.<sup>94</sup>

Tendo em conta que a ELA não tem cura, em sentido lato, a maioria dos cuidados prestados são considerados paliativos, e centram-se em ajudar os doentes e os seus cuidadores a lidar com os sintomas da doença, melhorar o estado

funcional e a qualidade de vida, e ajudar na tomada de decisões sobre os objetivos dos cuidados.<sup>12</sup>

As principais áreas de intervenção dos cuidados paliativos são:<sup>73</sup>

- Controlo de sintomas;
- Comunicação adequada;
- Apoio à família;
- Trabalho em equipa.

A importância destas quatro áreas devem ser consideradas de igual modo, pois se alguma delas for subestimada não é possível prestar cuidados de qualidade.

Para dar resposta às necessidades dos doentes e dos seus cuidadores é imprescindível a colaboração de uma equipa multidisciplinar que deve envolver médicos, enfermeiros, assistentes sociais, psicólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, terapeutas da fala, nutricionistas, farmacêuticos, entre outros profissionais, de preferência com formação e experiência nesta área.<sup>73</sup>

A intervenção dos cuidados paliativos tem por objetivo maximizar a qualidade de vida dos doentes e dos seus familiares, baseando-se no alívio dos sintomas, na prestação de apoio emocional, psicológico e espiritual, e no aconselhamento à família em luto, devendo ser incluídos no plano de cuidados da ELA a partir do momento do diagnóstico.<sup>4,11,51,68</sup>

Neto (2010)<sup>73</sup> salienta que os cuidados paliativos devem ser introduzidos tão precocemente quanto possível no curso de qualquer doença crónica e/ou grave, desde que haja intenso sofrimento. De acordo com Blackhall (2012),<sup>12</sup> o envolvimento precoce dos serviços de cuidados paliativos na ELA tem sido sugerido como um método para melhorar o controlo de sintomas e a qualidade de vida dos doentes e dos seus familiares em todo o percurso da doença. Esta abordagem tem

mostrado benefícios no cuidado de doentes oncológicos, no entanto, na ELA tem geralmente sido incluída apenas na fase terminal da doença.

Os procedimentos de intervenção na ELA têm evoluído ao longo dos últimos anos. De acordo com as diretrizes de consenso dos especialistas, as principais preocupações de cuidados na ELA dizem respeito aos aspetos respiratórios, nutricionais e paliativos,<sup>61</sup> e embora mais controversamente também ao exercício e à reabilitação.

#### **2.1.8.1. Tratamento Sintomático**

Os doentes com ELA apresentam sintomas que estão diretamente relacionados com o processo da doença, tais como fraqueza muscular, câibras, fasciculações, espasticidade, dispneia, secreções brônquicas, sialorreia, disfagia, dificuldades de comunicação e labilidade emocional, e sintomas que surgem consequentemente, tais como depressão, ansiedade, insónias, cansaço, trombose venosa, obstipação, dor e desconforto.<sup>93</sup>

Os sintomas devem ser tratados assim que se tornam notórios e incapacitantes para o doente, visto que o tratamento sintomático visa retardar o surgimento de incapacidades e assim melhorar a sua qualidade de vida e a dos seus cuidadores.

De modo generalista, pode dizer-se que o alívio destes sintomas é efetuado através da administração medicamentosa adequada, coadjuvada nalguns deles, com a prática de exercício físico e de reabilitação.

### **2.1.8.2. Insuficiência Respiratória e Dispneia**

Os primeiros sinais de insuficiência respiratória podem ser subtis e desenvolverem-se insidiosamente. A fraqueza muscular respiratória é um preditor independente de qualidade de vida e a falência respiratória é a causa de morte mais comum na ELA.<sup>91</sup> Mais recentemente, a pressão inspiratória nasal obtida durante a inalação e a oximetria noturna foram também consideradas um teste sensível e preditivo da sobrevivência.<sup>87</sup> No que se refere à taxa de progressão respiratória e ao prognóstico, têm sido relatados como indicadores de sobrevivência na ELA a capacidade vital forçada, a pressão inspiratória nasal obtida durante a inalação e a média de saturação de oxigénio na oximetria noturna.<sup>90</sup>

Os sintomas que os doentes podem apresentar incluem dispneia, ortopneia, fragmentação do sono devido a hipoventilação, cefaleias matinais, sonolência diurna, fadiga, perda de concentração e/ou memória e noctúria.<sup>61,91,93,95</sup>

A avaliação da insuficiência respiratória é efetuada através da anamnese, do exame físico, da gasometria arterial matinal e da oximetria de pulso noturna.<sup>91</sup> Os testes da função muscular pulmonar que são realizados incluem a capacidade vital forçada, o volume expiratório forçado no primeiro segundo, o volume ventilatório máximo, a pressão de inspiração nasal, a pressão inspiratória máxima, a pressão expiratória máxima e a pressão de oclusão labial que é um indicador do funcionamento do centro respiratório.<sup>95</sup>

Nos doentes com ELA a função muscular respiratória deve ser avaliada a cada três a seis meses, ou com menor frequência se surgirem novos sintomas.<sup>2</sup>

A progressiva fraqueza dos músculos respiratórios torna inevitável a utilização da Ventilação Não-Invasiva (VNI), que melhora a qualidade de vida, o estado funcional e prolonga a sobrevivência dos doentes com ELA.<sup>34,84,95</sup>

A prescrição de VNI o mais precocemente possível, antes dos sinais de insuficiência respiratória diurna estarem estabelecidos, com os valores da capacidade vital forçada acima de 50% do valor previsto, ou a deteção precoce de sinais iminentes de insuficiência respiratória noturna, parecem estar relacionados com a melhoria da qualidade de vida e da sobrevivência.<sup>34,86</sup>

As diretrizes relativas à decisão de iniciar VNI são determinadas pela combinação de sintomas clínicos de fadiga, dificuldade respiratória em esforço e distúrbios do sono com cefaleia matinal ou confusão, sugestivos de hipercapnia, a qual tem de ser documentada em repouso e quando há redução da capacidade vital forçada (menor que pelo menos 70% do valor previsto).<sup>29,87</sup>

A VNI pode ser efetuada através de ventiladores de pressão ou de volume, sendo preferencialmente utilizados os métodos de pressão positiva, particularmente a pressão positiva de dois níveis (BiPAP) e a ventilação noturna intermitente de pressão positiva.<sup>95</sup> Apesar de estabelecida a eficácia da VNI, o seu uso e a plena aderência dos doentes de ELA é uma realidade que fica aquém das expectativas, sendo recentemente exigido um controlo de proximidade na adesão à VNI.<sup>88</sup>

### **2.1.8.3. Nutrição e Disfagia**

O estado nutricional e o peso corporal são preditores importantes de sobrevivência. Na ELA a disfagia aumenta o risco de insuficiente ingestão de

calorias, de aspiração e de asfixia, o que desencadeia habitualmente estados de desnutrição e perda de peso.<sup>68,93</sup>

O tratamento inicial da disfagia engloba a alteração da consistência dos alimentos sólidos e líquidos, o ensinamento de técnicas de alimentação e deglutição (por exemplo, inclinar o queixo para a frente ao engolir para proteger as vias respiratórias) e a prescrição de suplementos alimentares hipercalóricos.<sup>68,99</sup>

Estas medidas tornam-se insuficientes com a progressão da disfagia e é necessário recorrer a outros procedimentos. A entubação nasogástrica tem inúmeras desvantagens que limitam a sua utilização, como o aumento das secreções orofaríngeas, o desconforto nasofaríngeo, a dor e a ulceração. A colocação de Gastrostomia Endoscópica Percutânea (PEG) está indicada nos casos de disfagia sintomática ou de perda de peso significativa (superior a 10%), mas a função respiratória e a condição geral continuam satisfatórias.<sup>81</sup>

A PEG tem como única vantagem a melhoria da nutrição, não havendo evidência de que evite a aspiração nem melhore a qualidade de vida.<sup>2</sup> Alguns estudos sugerem que a PEG tem um impacto positivo na sobrevivência dos doentes com ELA, e outras investigações referem o oposto, no entanto, o estudo desenvolvido por Pena et al. (2012)<sup>81</sup> confirma o benefício de colocação da PEG, o seu baixo risco e o grande impacto positivo em doentes de idade não avançada, com início bulbar da doença e com função respiratória satisfatória.

A colocação da PEG requer sedação, o que torna este procedimento perigoso para pacientes com insuficiência respiratória ou em fase avançada da doença. A PEG deve ser colocada antes que a capacidade de ventilação desça abaixo de 50% do normal.<sup>61,68,81,93</sup>

A Gastrostomia Inserida Radiologicamente é uma alternativa à PEG, que tem como vantagem não necessitar de sedação para a colocação, sendo por isso adequada a doentes com insuficiência respiratória.<sup>2</sup>

A alimentação oral pode ser mantida após ter sido estabelecida a nutrição parentérica, no sentido de melhorar a qualidade de vida do doente, desde que não haja riscos de aspiração.<sup>91</sup>

#### **2.1.8.4. Comunicação e Disartria**

A diminuição da comunicação resulta da combinação da redução da capacidade vital com volumes de respiração insuficientes para frases longas, e da disartria pela paralisia e espasticidade dos músculos orofaríngeos. As alterações na linguagem, como a diminuição do tom de voz, a produção inadequada de consonância ou a voz rouca, podem ter um efeito muito prejudicial na qualidade de vida dos doentes e dos seus cuidadores, e até mesmo dificultar a gestão clínica.<sup>95,99</sup>

A avaliação e intervenção da terapia da fala são imprescindíveis, no sentido de otimizar a eficácia da comunicação durante o maior período de tempo possível, visto que a evolução da disartria pode tornar a comunicação cada vez mais difícil ou mesmo impossível.<sup>2,99</sup>

A intervenção inicial baseia-se no aconselhamento de estratégias para aumentar a inteligibilidade da fala, tais como reduzir os ruídos de fundo, falar de frente para o ouvinte, abrandar o ritmo do discurso e eventualmente usar amplificadores vocais. São também realizados exercícios para treinar a musculatura oro facial, a hiperarticulação e a reeducação respiratória, enfatizando a importância



da respiração costal inferior e diafragmática na maximização dos volumes respiratórios.<sup>91,95</sup>

A progressão da disartria torna necessária a utilização de meios de comunicação alternativa e aumentativa, tais como a escrita, as tabelas com símbolos ou o alfabeto para apontar, ou os dispositivos eletrónicos, como os sintetizadores de voz computadorizados.<sup>2,91,95</sup>

#### **2.1.8.5. Exercício**

A prática de exercício físico na ELA é controversa, visto que as pesquisas desenvolvidas neste âmbito são principalmente ensaios clínicos não controlados e de curta duração, com um reduzido tamanho da amostra e com pobre cooperação por parte dos doentes.<sup>34</sup>

Tendo em conta que os doentes neuromusculares têm uma grande inatividade física e fraqueza muscular por desuso, muitos autores contestaram durante anos a realização de exercício, especialmente na ELA, que é rapidamente progressiva. No entanto, pesquisas recentes documentam benefícios significativos do exercício físico em termos de sobrevivência e qualidade de vida na ELA.<sup>34</sup>

Embora seja limitada, há uma crescente evidência que apoia a prescrição de atividade física para os doentes com ELA, que pode ter um efeito benéfico em termos de função e, principalmente, um grande impacto em fatores da qualidade de vida tais como o humor, o apetite e o sono. As evidências sugerem que existe efeito de pequena a moderada dimensão que confirma o benefício do exercício moderado

na fase inicial da ELA, sem efeitos adversos sobre o curso natural da doença ou o tempo de sobrevivência.<sup>34</sup>

No entanto, é necessário desenvolver ensaios clínicos aleatorizados ou quase aleatorizados que explorem os exercícios aeróbicos em geral nestes doentes, para originar diretrizes sobre quais são os exercícios mais corretos e adequados e avaliar os seus efeitos sobre a qualidade de vida global.

Bello-Hass, Florence e Krivichas (2008),<sup>9</sup> efetuaram uma revisão sistemática dos estudos controlados aleatorizados e quase aleatorizados sobre os efeitos do exercício terapêutico nos doentes com ELA. Pretendiam verificar se existiam melhorias na capacidade funcional ou redução na taxa de declínio, e se havia melhorias do estado psicológico ou da qualidade de vida, entre outros aspetos. Só encontraram dois ensaios clínicos aleatorizados que preenchiam os critérios de inclusão e verificaram que houve uma melhoria significativa na capacidade funcional medida pela *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (ALSFRS), no entanto não houve diferenças significativas em termos de qualidade de vida.

Em Portugal, concretamente na clínica de ELA do Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Entidade Pública Empresarial (HSM-CHLN, EPE), estão já planeados estudos de intervenção no domicílio, onde a questão da aderência aos programas tem maior intensidade e onde a abordagem cognitiva coloca a sua ênfase. Contudo, a realização de exercício aeróbico moderado em passadeira simultaneamente com VNI revelam melhoria significativa nos aspetos funcionais,<sup>85</sup> e mais recentemente sob controlo rigoroso da intensidade do esforço aplicado e realizado com supervisão constante, mostram para além da melhoria funcional, uma tendência positiva para uma melhoria na sobrevida.<sup>89</sup>

As barreiras à prática de exercício como a fadiga precoce e o inerente excesso de trabalho muscular devem ser superados, por exemplo, com sistemas de suporte de peso corporal ou de VNI, devendo o exercício físico ser encarado como uma potencial forma de contribuir para uma melhor qualidade de vida relacionada com a saúde. A utilização de VNI para corrigir a hipoxia antes e durante o esforço, promove um efeito positivo ao aumentar a força muscular com menor consumo de oxigénio e menos fadiga para a mesma intensidade de exercício (melhor condição e aptidão cardiorrespiratória).<sup>34</sup>

A realização de exercícios que promovam a flexibilidade, o fortalecimento muscular, o equilíbrio e o treino aeróbico são importantes para os doentes com ELA, pois previnem os espasmos e as contraturas musculares e ajudam no controlo sintomático. A prática de exercício excessivo, inadequado e sem supervisão pode causar lesões graves, como entorses, quedas e outras complicações.<sup>91,95</sup>

#### **2.1.8.6. Reabilitação**

A evolução das doenças crónicas, progressivas e incuráveis compromete as capacidades motoras e funcionais dos doentes, o que tem um considerável impacto na sua autonomia e qualidade de vida, representando atualmente a reabilitação um conceito abrangente, que supera a adaptação ou a recuperação de uma incapacidade motora ou funcional. A reabilitação tenta minimizar o impacto da doença através de um tratamento realista, baseado principalmente na satisfação das necessidades do doente e na redução da intensidade dos seus sintomas, procurando promover a sua independência e participação enquanto for possível.<sup>5</sup>

Os doentes com ELA podem ter múltiplos problemas para os quais é necessária uma abordagem de reabilitação. Existem diversos sintomas diretamente relacionados com o processo da doença que devem ser considerados, como por exemplo a fraqueza muscular, a fadiga, a dispneia, a tosse, a disfagia, a dor, a insónia, a obstipação, entre outros.<sup>75</sup>

O programa de reabilitação tradicional que visa a recuperação e a manutenção da função não deve ser abandonado, mas é mais adequado às fases iniciais da doença, dado que no decurso da sua progressão, a ELA requer uma abordagem holística, de cuidados paliativos e de reabilitação.<sup>65</sup>

Nos últimos anos, os cuidados paliativos desenvolveram um papel importante na prestação de cuidados a doentes com patologias neurológicas progressivas avançadas, especialmente na gestão da ELA.<sup>14,102</sup>

A intervenção desenvolvida pelos cuidados paliativos e pela reabilitação é semelhante no atendimento aos doentes com ELA, baseando-se num modelo centrado na colaboração de uma equipa interdisciplinar, que visa melhorar os níveis funcionais e o conforto do doente. Embora não haja evidência que apoie esta abordagem, a experiência clínica sugere que a aplicação dos princípios fundamentais de cada especialidade é suscetível de melhorar o atendimento aos doentes com ELA.<sup>65</sup>

Os tratamentos de reabilitação adequados no âmbito dos cuidados paliativos têm como objetivo suprimir ou reduzir a incapacidade, através da otimização da capacidade funcional, da independência física e da qualidade de vida dos doentes.<sup>3,70,77</sup> Esta abordagem consagra um sistema de apoio para que a vida seja tão confortável e produtiva quanto possível e que o doente consiga funcionar com o máximo nível de autonomia, independentemente da sua expectativa de vida.<sup>16,102</sup>

De acordo com Tookman, Hopkins e Scharpen-von-Heussen (2004),<sup>102</sup> as competências de uma equipa de reabilitação especializada em cuidados paliativos podem ser exploradas com estes doentes, que têm necessidades complexas ao nível do controlo de sintomas, podendo a implementação de uma abordagem proactiva melhorar significativamente a sua qualidade de vida.

A reabilitação no contexto paliativo enfatiza uma abordagem coordenada e multidisciplinar, para a gestão de todos os sintomas, quer sejam físicos, psicológicos, sociais, espirituais ou emocionais, o que se adequa perfeitamente no cuidado aos doentes com ELA. O foco da abordagem é prolongar a independência, evitar complicações e maximizar a qualidade de vida.<sup>5,65,102</sup>

A abordagem de reabilitação neste âmbito visa alcançar benefícios no alívio dos sintomas, na saúde psicológica e na qualidade de vida dos doentes, através da intervenção em três domínios distintos mas complementares entre si:

- Físico: estruturar um programa de exercícios que o doente deve realizar, definindo a sua quantidade, duração e grau de dificuldade;
- Funcional: melhorar o desempenho nas AVD e possibilitar a realização de passatempos e cultivar interesses;
- Social: estimular as atividades sociais que dão prazer ao doente, como por exemplo visitar amigos, ir ao cinema ou passear.

Esta abordagem global contribui para restabelecer um sentido de esperança ao doente e evitar sentimentos de abandono comumente vivenciados.<sup>5</sup>

A reabilitação deve ser individualizada e ter em conta a expectativa de vida e o desejo do doente de participar ativamente na terapia. Para isso, é fundamental valorizar o potencial de reabilitação, definido como a estimativa da capacidade do indivíduo cooperar no programa de reabilitação para obter ganhos funcionais

mensuráveis. Além disso, se o doente apresentar queixas de dor intensa ou qualquer outro sintoma não controlado, não se pode esperar que colabore no processo de reabilitação. Assim sendo, é essencial promover um controlo sintomático eficaz, que permita aliviar os sintomas para que o doente consiga manter ou melhorar a sua capacidade funcional.

A abordagem foca-se em prestar um serviço no qual o doente e os seus cuidadores possam ser apoiados, para aprenderem a adaptar-se e a lidar com as circunstâncias em mudança, que resultam em incapacidade funcional. A reabilitação tem em conta que os doentes são propensos a vivenciar mudanças rápidas no seu estado de saúde e deterioração, pelo que é necessária uma maior velocidade de resposta da equipa e um planeamento suscetível de alterar, de acordo com as necessidades presentes e futuras.<sup>5,91,102</sup>

A fisioterapia e a terapia ocupacional trabalham muitas vezes em colaboração na prescrição de programas de exercícios apropriados aos doentes com ELA, para amenizar o declínio funcional e a fraqueza muscular progressiva, na avaliação e aconselhamento das ajudas técnicas mais adequadas para a marcha, e no ensinamento de técnicas de transferências aos doentes e aos seus cuidadores.<sup>62</sup>

#### **2.1.8.6.1. Terapia Ocupacional**

A terapia ocupacional é definida como o tratamento das condições físicas e psiquiátricas através de atividades específicas para ajudar as pessoas a alcançar o seu máximo nível funcional e de independência em todos os aspetos da vida diária.<sup>5,16</sup> Ao focar-se nas necessidades físicas, psicológicas e sociais dos doentes,

ajuda-os a funcionar ao mais elevado nível possível, concentrando-se no que consideram importante para reconstruir a sua saúde, independência e autoestima, com o objetivo de poderem viver a vida ao máximo.<sup>24,82</sup>

O indivíduo é considerado o elemento central da abordagem, dando a terapia ocupacional especial atenção ao ambiente físico afetivo, com o que procura promover a autoestima, reduzir a ansiedade, a dependência e aumentar a dignidade. Habilitar o indivíduo para o desempenho autónomo implica ajudá-lo a obter o maior controlo possível sobre as suas atividades diárias e o maior grau de satisfação ao realizá-las.<sup>5</sup>

A atividade é o principal meio de tratamento utilizado, que incorpora função e qualidade de vida, sendo considerada a competência essencial na qual a profissão se baseia, de acordo com os seguintes princípios:<sup>16</sup>

- Usar atividades intencionais e ocupações significativas como ferramentas terapêuticas;
- Manter o equilíbrio nas tarefas da vida diária e o papel nos cuidados pessoais, domésticos, produtivos e de lazer;
- Avaliar os ambientes físico e psicológico e executar as modificações necessárias para maximizar a função, a independência e a interação social.

Estes aspetos são cruciais para facilitar a sensação de domínio e competência pessoal, e dar significado à qualidade de vida.

A terapia ocupacional utiliza o termo ocupação, que se refere a todas as atividades que as pessoas realizam e que dão sentido à sua vida, para englobar o significado das atividades diárias. O fundamento da profissão assenta no pressuposto de que o envolvimento em ocupações estrutura a vida diária e promove a saúde e o bem-estar. Os terapeutas ocupacionais consideram que as ocupações

são multidimensionais e complexas, pelo que o foco da intervenção se dirige tanto a aspetos subjetivos (emocionais e psicológicos) como objetivos (fisicamente observáveis) do desempenho.<sup>20</sup>

Os terapeutas ocupacionais consideram os diversos tipos de ocupações nas quais as pessoas se podem envolver, as quais se encontram divididas em categorias designadas áreas de ocupação, que englobam:<sup>16</sup>

- Autocuidados: AVD realizadas com o intuito de cuidar de si próprio, como por exemplo lavar-se, vestir-se ou alimentar-se;
- Produtivas: trabalho realizado para contribuir produtivamente para a vida, na forma de atividades domésticas ou remuneradas;
- Lazer: passatempos, interesses e atividades que permitam desfrutar da vida.

As AVD podem ser divididas em:<sup>48</sup>

- AVD (também designadas pessoais ou básicas): exigem competências básicas e incidem em atividades de cuidar do próprio corpo, incluindo tarefas de autocuidado, tais como tomar banho, higiene pessoal, vestuário, alimentação, mobilidade funcional e cuidar de equipamentos pessoais, como óculos e ortóteses, entre outros.
- AVD instrumentais (AVDI): requerem níveis de competências mais exigentes em todas as áreas de desempenho, como a utilização de funções executivas, competências sociais e interações ambientais mais complexas que as AVD. Incluem tarefas de cuidar de outros e de animais, comunicar através de telefones ou computadores, mobilidade na comunidade como conduzir e usar transportes públicos, e gestão financeira como usar dinheiro e passar cheques, entre outras.



O objetivo global de qualquer programa de treino de AVD e AVDI é que o doente e os seus cuidadores aprendam a adaptar-se às mudanças da vida ou a novas situações, para participarem o mais plenamente possível nas ocupações que consideram significativas. Para isso o terapeuta ocupacional tem de efetuar uma avaliação global que inclua os fatores inerentes ao doente, as competências e os padrões de desempenho, o ambiente físico e social e o contexto em que decorrem.<sup>48</sup>

De acordo com o resultado da avaliação é estruturado um plano de intervenção, no qual é importante estabelecer objetivos apropriados a curto e longo prazo, baseados na avaliação, nas prioridades e no potencial para a independência do doente.

A perda de capacidade para cuidar das necessidades pessoais e gerir a própria vida pode resultar na drástica diminuição da autoestima e num profundo sentimento de dependência. Os papéis familiares podem também ser perturbados, visto que os parceiros assumem muitas vezes o papel de cuidadores quando o doente perde a capacidade de realizar independentemente as AVD.<sup>48</sup>

Tendo em conta o referido, a terapia ocupacional considera necessário avaliar a dependência de terceiros com base no grau de capacidade funcional da pessoa, valorizando o potencial de mudança e de melhoria para se manter autónoma.

A capacidade funcional refere-se à capacidade de executar as tarefas e as atividades que as pessoas consideram necessárias ou desejáveis nas suas vidas.

A avaliação da capacidade funcional tem sido particularmente enfatizada para as pessoas que precisam de cuidados de longa duração, e tende a ser medida pela incapacidade que um indivíduo tem de executar várias atividades funcionais. Assim, a capacidade funcional é avaliada com base na capacidade que a pessoa tem de realizar as AVD e as AVDI.<sup>28</sup>

A falta de capacidade funcional em cada tarefa das AVD ou AVDI pode resultar da combinação de problemas físicos, perda de memória, falta de recursos sociais, ou desmotivação. Assim, quando se pretende melhorar a capacidade funcional de um indivíduo, pode-se tentar alterar qualquer um destes parâmetros.

As modificações podem ser variadíssimas, por exemplo uma pessoa pode-se tornar mais funcional se uma tarefa for simplificada, assim como a utilização de uma ampla gama de ajudas técnicas pode melhorar as habilidades funcionais. O doente pode necessitar da ajuda de outrem para se tornar funcional em qualquer tarefa, a qual pode variar apenas de supervisão até ao apoio físico de uma ou mais pessoas.

A capacidade funcional pode ser medida através de escalas de avaliação, mas também de perguntas relativas ao que a pessoa pode fazer, ao que efetivamente faz, ou pela demonstração da capacidade real, como por exemplo, ao alimentar-se, demonstrar se é capaz de manter a comida numa colher e levá-la à boca.<sup>28</sup>

Estes aspetos são fundamentais para o desenvolvimento de um programa de reabilitação adaptado às reais necessidades do doente, para que este possa desempenhar as atividades em segurança e com o máximo nível de autonomia possível.<sup>28</sup>

A OMS define a autonomia como a capacidade percebida por uma pessoa para controlar, lidar e tomar decisões pessoais sobre como vive a sua vida diária, seguindo as suas próprias normas e preferências.<sup>96</sup> No contexto do presente estudo, o significado atribuído ao conceito de autonomia diz respeito à independência da pessoa na realização das suas ocupações.

Embora o respeito pela autonomia seja considerado um elemento central na prestação de cuidados, não existe consenso sobre a operacionalização do conceito

de autonomia, nem instrumentos específicos para a sua avaliação em cuidados paliativos.<sup>107</sup>

A avaliação dos problemas de autonomia pode ser essencial para que os doentes continuem a viver de acordo com a sua própria vontade, à medida que os problemas de saúde impõem um acentuado declínio funcional.<sup>107</sup>

A perda de autonomia é referenciada como uma das principais fontes de sofrimento em cuidados paliativos.<sup>6</sup> Tendo em conta a vivência dos doentes, que perdem a autonomia a uma velocidade intimidadora e veem as AVD serem alteradas de forma irreversível, é essencial desenvolver estratégias de intervenção adequadas à satisfação dessas necessidades.

A gestão das expectativas e a adaptação ao decurso de uma doença progressiva e incapacitante é essencial para amenizar o sofrimento, encontrar sentido para a vida e incrementar a qualidade de vida.<sup>72,104</sup>

Segundo Twycross (2003),<sup>104</sup> a qualidade de vida está relacionada com o grau de satisfação subjetiva que a pessoa sente pela vida, e é influenciada pelas dimensões física, psicológica, social e espiritual da personalidade. A relação entre a capacidade funcional, a autonomia e a qualidade de vida torna-se assim evidente, sendo essencial estruturar o dia-a-dia do doente para lhe possibilitar uma participação ativa e efetiva na sua própria vida, tentando preservar as capacidades remanescentes, minimizar as consequências dos défices causados pela doença e criar um ambiente favorável à sua interação social, no sentido de minorar o impacto nos gestos diários, na integração familiar e social e nas atividades lúdicas que dão sentido à vida.

Neste sentido, a abordagem da terapia ocupacional é direcionada para a otimização da independência funcional dos doentes com ELA, nas ocupações

identificadas como significativas. A abordagem é específica e individualizada para cada doente, mas por norma abrange as seguintes intervenções:<sup>13,16,24,47,62,95</sup>

- Treino das AVD e AVDI, que inclui as sugestões necessárias para a manutenção da autonomia possível;
- Treino de técnicas de transferências com o doente e os seus cuidadores;
- Aconselhamento sobre o posicionamento no leito e as mudanças de decúbitos;
- Ensino de técnicas de conservação de energia, como dividir as tarefas em partes e intercalá-las com períodos de descanso;
- Avaliação e aconselhamento de ajudas técnicas ao nível da alimentação (talheres com cabos engrossados, pratos com rebordo), vestuário (substituir os botões por velcro, calçadeiras de meias), banho (bancos, tábuas ou cadeiras de banho, barras de apoio), higiene pessoal (escovas de cabo longo, engrossador para o cabo da escova de dentes), utilização da sanita (barras de apoio, alteador de sanita), mobilidade (cadeira de rodas, almofada anti escaras) e de muitas outras atividades;
- Execução de ortóteses para prevenir deformidades, controlar a dor ou facilitar a funcionalidade, como por exemplo posicionar o punho em ligeira extensão;
- Aconselhamento de material ortopédico, por exemplo suspensões para o posicionamento do ombro a fim de evitar luxação devido à fraqueza muscular;
- Avaliação do domicílio para permitir que o doente e o cuidador se sintam confiantes, seguros e confortáveis ao desempenhar as atividades em casa, identificando a necessidade, por exemplo, de alterar a disposição do mobiliário, aumentar a largura das portas, colocar rampas de acesso, entre outras.

- Ensino aos cuidadores de todas as técnicas e conselhos dados ao doente, para que se mantenha autónomo enquanto for possível;

O plano de intervenção da terapia ocupacional deve abordar não só as limitações físicas mas também as implicações cognitivas, sociais e emocionais, porque influenciam as tomadas de decisões sobre os cuidados.

Os doentes com ELA podem apresentar alterações em diversas funções cognitivas, tais como velocidade psicomotora, fluência, linguagem, memória visual, memória verbal imediata e funções executivas, que podem dificultar a gestão da informação sensorial necessária para a tomada de decisões complexas, e interferir no ensino de estratégias, aconselhamento e apoio aos cuidadores.<sup>47</sup>

Na ELA, os cuidadores são considerados uma parte importante do sucesso da intervenção, a qual se deve focar tanto no doente como nos cuidadores, no entanto, é imprescindível estar consciente de que os interesses e as necessidades de ambos podem ser diferentes. A equipa deve estar sensível ao bem-estar físico e psicológico dos cuidadores porque a sua capacidade para ajudar os doentes tem um impacto direto no seu nível de função e independência.<sup>62</sup>

A intervenção da terapia ocupacional maximiza a função, otimiza a qualidade de vida, reduz a ansiedade, promove a autoestima e a dignidade, e evita que o doente se torne dependente de outros mais cedo do que necessário. O doente não é o único alvo de tratamento, os cuidadores também estão envolvidos na delineação dos objetivos e no programa de tratamento, para maximizar a segurança e o conforto de todos os envolvidos na prestação de cuidados.<sup>16,47</sup>

No sentido de averiguar as publicações existentes relativas à influência que a terapia ocupacional tem na capacidade funcional e na autonomia dos doentes com ELA, no contexto dos cuidados paliativos, realizou-se uma pesquisa bibliográfica em

diferentes bases de dados, tais como a *PubMed*, a *Cochrane*, e a *ScienceDirect*, nas quais se obtiveram resultados muito semelhantes, demonstrando que são escassos os artigos científicos publicados sobre esta temática.

Na pesquisa efetuada associaram-se as palavras-chave esclerose lateral amiotrófica (“*amyotrophic lateral sclerosis* ou *ALS*”) e paliativo (“*palliative*”, ou “*end of life*” ou “*terminal*”), as quais se foram combinando com outros termos, tais como terapia ocupacional (“*occupational therapy*”), autonomia (“*autonomy*”), e capacidade funcional (“*functional ability*”, ou “*functional activities*”, ou “*functional performance*” ou “*functional status*”). Nas pesquisas foram consideradas as palavras-chave em todos os campos (*All Fields*), apenas no título (*Title*) e no título e no resumo (*Title/Abstract*).

A título de exemplo, na tabela 6 apresentam-se os resultados da pesquisa feita na *PubMed*, em que consta o número de artigos encontrados nos campos referidos, através da associação das palavras-chave mencionadas.

Dos artigos resultantes da pesquisa, é de destacar o realizado por Lima e Nucci (2011),<sup>64</sup> que avaliaram, entre outros aspetos, o estado funcional de 29 pacientes com ELA através da escala ALSFRS e de dois questionários semiestruturados. Estes instrumentos foram aplicados no início do estudo e a cada quatro meses, no período de um ano. Os resultados obtidos através da aplicação dos referidos instrumentos revelaram o declínio das capacidades motoras funcionais e o aumento da dependência de terceiros, sendo necessário reavaliar periodicamente as medidas terapêuticas paliativas.

Bello-Hass, Kloos e Mitsumoto (1998)<sup>8</sup> relatam um caso que descreve a utilização de uma abordagem de seis fases da ELA e de medidas de resultados funcionais, na conceção de um programa de tratamento para uma doente com ELA.

Os autores evidenciam as alterações na capacidade funcional ao longo das seis fases descritas, e que a fisioterapia pode prestar assistência aos doentes com ELA em todas as fases de evolução da doença. Referem também a necessidade de se efetuar mais pesquisa, para determinar se a fisioterapia nas fases iniciais da ELA pode reduzir complicações que permitam ao doente manter a mobilidade e a função durante um maior período de tempo.

**Tabela 6:** Revisão bibliográfica: pesquisa na *PubMed*

Palavras-chave	All Fields	Title	Title/ Abstract
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “palliative”</i>	270	21	124
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “occupational therapy”</i>	31	2	9
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “functional ability”</i>	176	0	4
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “autonomy”</i>	50	2	23
<i>“palliative” AND “occupational therapy”</i>	31	2	23
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “palliative” AND “occupational therapy”</i>	5	0	0
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “palliative” AND “functional ability”</i>	7	0	0
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “palliative” AND “autonomy”</i>	9	0	6
<i>“palliative” AND “occupational therapy” AND “functional ability”</i>	20	0	0
<i>“palliative” AND “occupational therapy” AND “autonomy”</i>	1	0	0
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “palliative” AND “occupational therapy” AND “functional ability”</i>	0	0	0
<i>“amyotrophic lateral sclerosis” AND “palliative” AND “occupational therapy” AND “autonomy”</i>	0	0	0

Em 2011, Van Groenestijn et al.,<sup>105</sup> desenvolveram um protocolo para ensaio controlado aleatorizado, multicêntrico e duplamente cego, durante seis meses, atualmente ainda sem resultados publicados, utilizando uma amostra de 120 doentes com ELA, para investigar se duas intervenções terapêuticas distintas poderiam ser eficazes na melhoria ou preservação da funcionalidade e da qualidade de vida dos doentes com ELA, no domicílio. Assim, no seu estudo combinam a avaliação dos efeitos da Terapia de Exercícios Aeróbios (TEA), para aumentar ou manter a capacidade funcional, e da Terapia Cognitiva Comportamental (TCC), para melhorar as estratégias de *coping* e a cognição em doentes com ELA.

Os autores salientam que a evidência para apoiar a eficácia de qualquer uma das intervenções é limitada, e que este é o primeiro ensaio controlado aleatorizado baseado na teoria, para avaliar os resultados e a manutenção dos efeitos da TEA e da TCC na funcionalidade e na qualidade de vida dos doentes com ELA. Em conclusão, apenas esperam que os resultados deste estudo gerem novas evidências para a prestação de cuidados multidisciplinares às pessoas com ELA.

Bede et al. (2011)<sup>7</sup> efetuaram uma análise sistemática da intervenção dos cuidados paliativos, em termos de frequência, tipo, intensidade e duração, nos doentes com ELA. Concluíram que apesar do consenso internacional de que se deve adotar uma abordagem multidisciplinar para estes doentes, a integração dos cuidados paliativos varia muito consoante os sistemas de saúde. Há evidência considerável<sup>14</sup> de que a intervenção dos cuidados paliativos melhora a qualidade de vida, no entanto o encaminhamento tardio dos doentes pode ter um impacto negativo na qualidade de vida dos doentes com ELA.



Halkett, Ciccarlli e Keesing (2010) <sup>55</sup> salientam que existem limitadas pesquisas científicas e publicações sobre a eficácia da intervenção da terapia ocupacional nos cuidados paliativos.

Os resultados obtidos na pesquisa bibliográfica permitiram constatar que são em pequeno número os estudos existentes relativamente à intervenção da terapia ocupacional na ELA, e muito menos ainda os que focam a sua relação com os cuidados paliativos.

Por fim, um outro aspeto diz respeito à inexistência de qualquer estudo que evidencie especificamente a eficiência do papel da terapia ocupacional ao nível da capacidade funcional e da autonomia dos doentes.

Assim sendo, considerou-se que existe um hiato entre as recomendações por consenso e a prática clínica, relativo à eficácia da intervenção da terapia ocupacional, o que suscitou o interesse e releva a necessidade de desenvolver investigação sobre esta temática.

### 3. OBJETIVOS

O objetivo geral e primário do estudo é avaliar a influência que a intervenção da terapia ocupacional tem na capacidade funcional, na participação, na autonomia e na qualidade de vida dos doentes com ELA, referenciados ao Serviço de Medicina Física e Reabilitação (SMFR) do HSM-CHLN, EPE.

Secundariamente pretende-se também investigar as possíveis relações existentes entre a capacidade funcional dos doentes com ELA e a sua participação, autonomia e qualidade de vida, detetando quais das escalas usadas no presente trabalho evidenciam melhor as diferenças encontradas, para que num futuro estudo a avaliação seja simplificada e os resultados possam ser validados.

#### 3.1. HIPÓTESES

*Hipótese 0* - A intervenção da terapia ocupacional não contribui para melhorar a capacidade funcional nem influencia a participação, autonomia e qualidade de vida dos doentes com ELA.

*Hipótese 1* - A intervenção da terapia ocupacional pode contribuir para melhorar a capacidade funcional dos doentes com ELA.

*Hipótese 2* - A intervenção da terapia ocupacional pode influenciar a participação, autonomia e qualidade de vida dos doentes com ELA.

*Hipótese 3* - A capacidade funcional dos doentes com ELA relaciona-se com o nível da sua participação, autonomia e qualidade de vida.

## **4. METODOLOGIA**

### **4.1. TIPO DE ESTUDO**

Para a abordagem do tema proposto foi realizado um estudo piloto de observação, longitudinal, prospetivo, com intervenção do tipo quase-experimental e desenho de pré e pós teste, com um grupo de controlo não equivalente, com aferição histórica, que utiliza uma abordagem quantitativa.

Os estudos quantitativos descrevem variáveis e analisam alguma relação entre elas. A observação engloba o conjunto de operações através das quais as hipóteses são submetidas ao teste dos factos e confrontadas com dados observáveis. Trata-se de um estudo longitudinal pois o mesmo grupo foi seguido durante um período de tempo para verificar a sua evolução e analisar as variáveis em estudo. É prospetivo pois o investigador planeou e controlou o período de tempo durante o qual os dados foram registados no decorrer do estudo. É também de intervenção dado que a intervenção em análise foi pré-definida e deliberadamente introduzida, ou seja pretendeu-se reconhecer a eficácia da intervenção da terapia ocupacional na capacidade funcional, participação, autonomia e qualidade de vida dos doentes com ELA.

Os estudos do tipo quase-experimental caracterizam-se por não ter grupos equivalentes criados pela repartição aleatória ou não ter grupo de controlo para comparar as mudanças devido ao tratamento.<sup>46</sup> Neste estudo o grupo experimental e de controlo não são equivalentes, visto que os participantes não foram selecionados aleatoriamente para os integrar. Relativamente ao plano de pré-teste e pós-teste com um grupo de controlo não equivalente, foram realizadas duas avaliações que

ocorreram no primeiro e no quarto mês de estudo no grupo de controlo, e ao início e no final do período de tratamento no grupo experimental.

O grupo de controlo utilizado nesta investigação foi aferido historicamente, visto que constituiu a amostra de um estudo publicado em 2010 por De Carvalho et al.,<sup>37</sup> que foi submetida a medidas de avaliação da capacidade funcional e da qualidade de vida, e reavaliada a cada três meses, tendo o mesmo tipo de avaliação e no mesmo período de tempo que o grupo experimental deste estudo. Assim sendo, o grupo de controlo selecionado por conveniência permitiu efetuar a aferição histórica dos dados obtidos para o presente estudo e justificar o grupo de controlo não equivalente.

#### **4.2. POPULAÇÃO ALVO**

Neste estudo, a população alvo é constituída por doentes com diagnóstico clínico de ELA. É de salientar que para a concretização do estudo proposto não foi possível estudar toda a população alvo. Assim sendo foi utilizada uma amostra de conveniência, composta por um grupo de indivíduos disponível que foram referenciados para o SMFR.

#### **4.3. AMOSTRA**

A amostra deste estudo é constituída por um grupo experimental e um grupo de controlo, cuja escolha foi não probabilística, com base nos seguintes critérios:

***Crítérios de inclusão:***

- Diagnóstico clínico de ELA provável ou definitiva, de acordo com os critérios de *El Escorial* revistos;<sup>66</sup>
- Capacidade para comunicar autonomamente com ou sem ajudas para a comunicação;
- Assinatura de um consentimento informado.

***Crítérios de exclusão:***

- Expressem não querer participar no estudo;
- Alterações cognitivas (despiste efetuado através da aplicação do *Mini-Mental State Examination*).

O grupo experimental é formado por doentes com diagnóstico clínico de ELA, seguidos na consulta de Fisiatria do SMFR do HSM-CHLN, EPE, com base numa amostragem de conveniência. Do universo de doentes com diagnóstico de ELA seguidos na referida consulta entre Abril de 2012 e Janeiro de 2013 foram selecionados 28 doentes consecutivos, dos quais seis abandonaram os tratamentos por dificuldade em se deslocar ao hospital ou devido ao agravamento da sua situação de doença, e quatro recusaram efetuar tratamentos por ser muito distante da sua residência. No total integraram o grupo experimental 18 doentes, que usufruíram de intervenção da terapia ocupacional.

O grupo de controlo é constituído por uma amostra de conveniência de doentes com diagnóstico provável ou definitivo de ELA, que integraram um ensaio clínico aleatorizado controlado por placebo, com o objetivo de avaliar a eficácia e a segurança do medicamento memantina e a incapacidade funcional em doentes com ELA, cujos resultados foram negativos.<sup>37</sup> Neste estudo, os doentes foram avaliados com as seguintes escalas genéricas e específicas de função e de qualidade de vida:

teste muscular, ALSFRS, Escala Visual Analógica (EVA) e *Medical Outcomes Study 36 - Item Short Form Health Survey* (SF-36).

Dos 63 participantes que integraram o referido estudo, selecionou-se sistematicamente o primeiro de cada três até perfazer 18 doentes para fazerem parte da amostra do presente estudo.

#### **4.4. PROCEDIMENTO**

Os participantes selecionados para integrar este estudo encontravam-se a realizar no SMFR do HSM-CHLN, EPE um programa de reabilitação, que incluía exercício polissegmentar dos quatro membros e reeducação do esforço individual em passadeira rolante, com ou sem sistemas de suporte de peso corporal, e sob ou sem VNI e reeducação respiratória.

Os participantes que realizavam sessões de fisioterapia tinham de fazê-lo há pelo menos seis semanas, em fase de estabilidade clínica e na ausência de períodos críticos ou intercorrências respiratórias, sem arritmias, hipertensão arterial, demência ou outras causas de contra-indicação do exercício, quando foram selecionados para integrar o grupo experimental, para que os resultados que se esperavam alcançar no final do estudo não fossem atribuídos à intervenção da fisioterapia.

Os participantes selecionados para integrar o grupo experimental usufruíram de intervenção da terapia ocupacional durante um período de doze semanas, sendo avaliados no início e no final do período de intervenção. A continuidade ou não da

intervenção da terapia ocupacional após as doze semanas dependeu da avaliação dos resultados efetuada e/ou da vontade expressa do doente.

A intervenção da terapia ocupacional centrou-se no desempenho dos doentes com ELA em diferentes áreas de ocupação, com o objetivo de maximizar a sua funcionalidade e autonomia nas AVD, compensando o declínio das funções motoras através da modificação do ambiente, dos papéis e das tarefas, e consequentemente melhorar a sua qualidade de vida.

As sessões de terapia ocupacional tiveram por base o treino de AVD, que consistiu principalmente no ensino e execução das técnicas mais adequadas e na adaptação de tarefas, para maximizar o desempenho na realização de diversas atividades, tais como transferências, vestuário, alimentação e higiene, recorrendo sempre que necessário à utilização de produtos de apoio.

A capacidade funcional foi medida pela escala ALSFRS, através da consulta do processo clínico dos doentes, e efetuada em dois tempos com um intervalo de doze semanas. No grupo experimental a avaliação inicial (T0) ocorreu na admissão do tratamento e a reavaliação (T1) após doze semanas de intervenção da terapia ocupacional, e incluiu ainda uma avaliação nos três meses anteriores ao início da intervenção (Ti), com vista a examinar a sua eventual eficácia quanto a possíveis diferenças na taxa de declínio funcional e assim inferir com maior grau de confiança a eficácia da intervenção pela terapia ocupacional. O grupo de controlo foi avaliado em dois tempos igualmente com um intervalo de doze semanas, sendo o T0 e o T1 equivalentes aos do grupo experimental.

A avaliação da capacidade funcional no grupo experimental incluiu ainda os seguintes instrumentos: a Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF),<sup>76</sup> em termos de atividades e participação,

designadamente em mudar as posições básicas do corpo (d410), lavar-se (d510), cuidar de partes do corpo (d520), vestir-se (d540), comer (d550) e beber (d560); e a Medida de Independência Funcional (MIF). Estes instrumentos foram escolhidos visto que a CIF permite comparar a evolução do tratamento e é usada por toda a comunidade científica, e a MIF por ser considerada uma medida amplamente utilizada nos programas de reabilitação, que foca diversas áreas funcionais.

O grupo experimental foi ainda avaliado pelo instrumento *Impact on Participation and Autonomy* (IPA) em termos de participação e autonomia, e pela *Edmonton Symptom Assessment Scale* (ESAS) ao nível do controlo sintomático.

A qualidade de vida foi avaliada em ambos os grupos nos mesmos tempos e incluiu no grupo de controlo os instrumentos EVA e SF-36, e no grupo experimental o *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire* (ALSAQ-40) e o *EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels* (EQ-5D-3L).

O EQ-5D-3L é constituído por duas partes, uma das quais é a EVA, igual à usada no grupo de controlo. O ALSAQ-40 é um instrumento de avaliação da qualidade de vida específico para a ELA, que foi desenvolvido com base no SF-36, que é generalista e bastante extenso, tornando-se mais penoso para os doentes a sua aplicação. Embora se tenha optado por instrumentos não equivalentes, considerou-se preferível usar uma medida estudada exclusivamente para a ELA, com elevada sensibilidade para a deteção de alterações, e ainda porque existem dados na literatura<sup>57</sup> que permitem assumir a comparação dos resultados atingidos nas diferentes escalas em domínios específicos, e por maioria de razão as respetivas percentagens de variação ocorridas na evolução.

A tabela 7 resume as diferenças de avaliação nos dois grupos.



**Tabela 7:** Instrumentos de recolha de dados

Grupo de Controlo	Grupo Experimental
<b>Capacidade Funcional:</b> ALSFRS	<b>Capacidade Funcional:</b> ALSFRS CIF MIF
<b>Qualidade de vida:</b> EQ-5D-3L (EVA) SF-36	<b>Qualidade de vida:</b> EQ-5D-3L (parte descritiva e EVA) ALSAQ-40
	<b>Participação e Autonomia:</b> IPA
	<b>Controlo sintomático:</b> ESAS

Além disso, os instrumentos de avaliação utilizados neste estudo, apesar de apenas parcialmente coincidentes, foram escolhidos porque tanto na casuística dos doentes da consulta de ELA como na do SMFR, não existe até ao momento outro tipo de avaliação suscetível de fornecer dados comparativos com os do presente estudo. Assim, limitou-se à escolha de dados históricos de doentes em ensaios clínicos sem resultados positivos ou negativos, e em que também se avaliasse a capacidade funcional e a qualidade de vida dos doentes com ELA.

Por outro lado, a realização de avaliações funcionais e de qualidade de vida mais extensas no grupo experimental, teve como objetivo garantir um aumento de sensibilidade para a deteção de alterações do efeito da intervenção, justificadas pelas dificuldades na generalidade impostas pelos efeitos de teto e de chão assinaláveis observados em diversas escalas, e também com vista a delimitar em estudos futuros a extensão da avaliação.

Contudo, considerando a dificuldade expressa (diferentes tipos de avaliação nos dois grupos), efetuou-se uma pesquisa bibliográfica relativa à existência de relação entre os instrumentos de recolha de dados usados, nomeadamente entre o ALSAQ-40 e o SF-36, e o EQ-5D-3L e o SF-36.

De acordo com Jenkinson, Fitzpatrick, Brennan, Bromberg e Swash (1999)<sup>57</sup> os resultados obtidos através do coeficiente de correlação de *Spearman* demonstram que existe relação significativa entre alguns itens do ALSAQ-40 e do SF-36, como indica a tabela 8.

**Tabela 8:** Relação entre dimensões do ALSAQ-40 e domínios do SF-36<sup>57</sup>

ALSAQ-40	Relaciona-se	SF-36	<i>Spearman</i>
Mobilidade Física	↔	Função Física	r=0,65, p <0,001
AVD e Independência	↔	Função Física e Desempenho Físico	r=0,55, p <0,001 r=0,53, p <0,001
Reações Emocionais	↔	Saúde Mental e Desempenho Emocional	r=0,64, p <0,001 r=0,64, p <0,001

De igual modo, a literatura expressa o grau de relação existente entre os diversos domínios das escalas EQ-5D-3L e SF-36.<sup>17,40,50,71</sup> Alguns investigadores como Brazier, Jones e Kind (1993)<sup>17</sup> descrevem que todas as dimensões e domínios se relacionam, exceto a mobilidade (r=0,55, p=0,015) e os autocuidados (r=0,63, p=0,15) do EQ-5D-3L com a saúde mental do SF-36. Também Myers e Wilks (1999)<sup>71</sup> verificaram que há uma forte e significativa relação entre os dois instrumentos, à exceção da EVA do EQ-5D-3L com o desempenho físico do SF-36 (r=0,00, p> 0,02). Ghislandi, Apolone, Garattini e Ghislandi (2002)<sup>50</sup> referem que existe correlação entre as atividades habituais do EQ-5D-3L com o desempenho

físico ( $r=-0,4$ ,  $p=0,0175$ ), o desempenho emocional ( $r=-0,4$ ,  $p=0,0002$ ) e a função social ( $r=-0,4$ ,  $p=0,0242$ ) do SF-36, entre a dor/desconforto do EQ-5D-3L com a dor física do SF-36 ( $r=-0,5$ ,  $p=0,001$ ) e entre a ansiedade/depressão do EQ-5D-3L com o desempenho emocional ( $r=-0,5$ ,  $p=0,0092$ ) e a saúde mental ( $r=-0,6$ ,  $p=0,0001$ ) do SF-36.

Contudo, o artigo mais recente publicado por Eker, Tüzün, Daşkapan, Baştuğ e Yakut (2007)<sup>40</sup> considera uma fraca a moderada relação ( $r < 0,49$ ,  $p < 0,01$ ) entre os dois instrumentos, pelo que o consenso entre que dimensões do EQ-5D-3L e domínios do SF-36 se correlacionam não é perfeito.

Esta relativa controvérsia conduziu à elaboração de um estudo complementar de correlação dos dados do presente estudo, entre as diversas dimensões e domínios dos respetivos instrumentos, que embora não esteja diretamente relacionado com o tema da dissertação, considerou-se necessário para fundamentar a escolha dos instrumentos de recolha de dados.

O estudo de correlações efetuado confirmou que o EQ-5D-3L EVA se correlaciona de forma estatisticamente significativa com o SF-36 nos domínios dor física ( $r= 0,51$ ;  $p \leq 0,05$ ), função social ( $r= 0,56$ ;  $p \leq 0,05$ ), saúde mental ( $r= 0,53$ ;  $p \leq 0,05$ ) e somatório do componente mental ( $r= 0,51$ ;  $p \leq 0,05$ ), mas principalmente com a vitalidade ( $r= 0,59$ ;  $p \leq 0,01$ ). Estes resultados permitem admitir a possibilidade de comparar dados não perfeitamente iguais mas significativamente interdependentes, tal como acontece neste estudo.

#### **4.5. VARIÁVEIS EM ESTUDO**

As variáveis presentes no estudo são as seguintes:

- *Variáveis Sociodemográficas:*

- Idade
- Sexo
- Estado civil
- Escolaridade
- Profissão
- Situação laboral atual
- Com quem vive
- Cuidador principal

- *Variável Dependente:* capacidade funcional, avaliada pela ALSFRS, e grau de perceção da qualidade de vida, medido pela EVA.

- *Variáveis Independentes:* as que são medidas pelos instrumentos de colheita de dados genéricos e específicos referentes à avaliação clínica, funcional, de participação, autonomia e qualidade de vida (ver no próximo subcapítulo).

#### **4.6. INSTRUMENTOS DE COLHEITA DE DADOS**

A recolha de dados foi efetuada através de um questionário de caracterização do utente, aplicado em forma de guião de entrevista, que era constituído pelo

seguinte conteúdo (variáveis sociodemográficas): idade, sexo, estado civil, escolaridade, profissão, situação laboral atual, com quem vive e quem é o cuidador principal; e pelos seguintes instrumentos:

Avaliação Funcional:

- *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (ALSFRS) – Anexo I
- Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF)
- Medida de Independência Funcional (MIF) – Anexo II

Avaliação da Participação e Autonomia:

- *Impact on Participation and Autonomy* (IPA) – Anexo III

Avaliação de Sintomas:

- *Edmonton Symptom Assessment Scale* (ESAS) – Anexo IV

Avaliação da Qualidade de Vida:

- *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire* (ALSAQ-40) – Anexo V
- *EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels* (EQ-5D-3L) – Anexo VI
- *Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form Health Survey* (SF-36) – Anexo VII

Avaliação Cognitiva:

- *Mini-Mental State Examination* (MMSE) – Anexo VIII

De seguida apresenta-se uma breve descrição dos instrumentos utilizados na recolha de dados deste estudo.

• ***Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)***

A *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale - Revised* (ALSFRS-R) avalia e quantifica as funções motoras, bulbares e respiratórias dos doentes com ELA, funcionando como um indicador de prognóstico.<sup>1,25,26,49</sup>

Em 2010 foi publicado o estudo da adaptação transcultural, bem como da validação para a língua portuguesa da ALSFRS-R,<sup>53</sup> no entanto o referido estudo é brasileiro, por isso realizou-se uma adaptação para a realidade portuguesa.

A escala é constituída por 12 perguntas que avaliam a capacidade funcional dos doentes na realização de atividades de vida diária. Cada questão é cotada de zero (incapaz de fazer) a quatro (função normal), variando a pontuação total entre zero e 48, sendo este último valor o correspondente à melhor capacidade funcional. As questões são realizadas segundo a ordem apresentada e pontuadas de imediato.

O preenchimento da ALSFRS-R foi efetuado através da consulta do processo clínico de cada doente, com a autorização do seu médico assistente.

• ***Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF)***

A CIF<sup>76</sup> tem por objetivo proporcionar uma linguagem unificada e padronizada, bem como uma estrutura de trabalho para descrever a saúde e os estados com ela relacionados, em termos de domínios da saúde e domínios relacionados com a saúde, os quais são relatados com base na perspetiva do corpo, do indivíduo e da sociedade.

A funcionalidade engloba todas as funções do corpo, atividades e participação, e a incapacidade inclui deficiências, limitação da atividade ou restrição na participação, e descreve a situação de cada pessoa dentro do contexto dos fatores ambientais e pessoais. Assim sendo, a CIF permite registar perfis úteis da funcionalidade, incapacidade e saúde das pessoas em diversos domínios.

A CIF pela elevada sensibilidade na deteção de alterações no estado de saúde pode ser usada para medir resultados, a qualidade de vida ou os fatores ambientais, e também como uma ferramenta de investigação.<sup>76</sup>

No âmbito deste trabalho a funcionalidade dos doentes foi avaliada em termos de atividades e participação, especificamente na mobilidade ao nível de mudar as posições básicas do corpo correspondente ao código d410, e nos autocuidados no que se refere a lavar-se (d510), cuidar de partes do corpo (d520), vestir-se (d540), comer (d550) e beber (d560).

O nível de funcionalidade dos doentes em cada item é avaliado pelo profissional de saúde através de uma escala de cinco níveis de pontuação, correspondendo zero a nenhuma deficiência e quatro a deficiência completa. No caso específico deste estudo, a pontuação total obtida nos itens avaliados foi tratada estatisticamente.

#### • Medida de Independência Funcional (MIF)

A MIF é um instrumento válido e fiável que permite medir o grau de incapacidade e os resultados das intervenções de reabilitação.<sup>31</sup>

Em 1991 foi publicado o estudo de adaptação da MIF para a língua portuguesa.<sup>63</sup>

A MIF foi elaborada para ser utilizada como uma escala de sete níveis que representam os graus de funcionalidade, variando da independência à dependência, sendo esta classificação baseada na necessidade, ou não, de ajuda de outra pessoa e, se esta é necessária, em que proporção.

A ferramenta foi projetada para medir a "carga de cuidados", ou "o tipo e a quantidade de ajuda necessária para a pessoa com deficiência realizar as atividades básicas da vida" (Deutsch, Braun & Granger, 1996, p. 268).<sup>32</sup>

A MIF é constituída por 18 itens que se subdividem em seis domínios: autocuidados (seis itens), controle de esfíncteres (dois itens), mobilidade (três itens), locomoção (dois itens), comunicação (dois itens) e cognição social (três itens).

O nível de funcionalidade dos doentes em cada item é avaliado pelo profissional de saúde através de uma escala de sete níveis de pontuação, sendo cada item cotado de um (dependência completa) a sete (independência completa).

A pontuação total da MIF varia entre um máximo de 126 pontos correspondentes a independência total e um mínimo de 18 pontos que representam dependência completa em todas as áreas avaliadas.

#### • ***Impact on Participation and Autonomy (IPA)***

O IPA é um questionário que foi desenvolvido com o objetivo de medir o grau de autonomia e participação das pessoas na perspetiva da CIF.<sup>22</sup>



O IPA é um instrumento genérico, viável e fiável, sendo considerado uma medida complementar para avaliar o estado de saúde na prática em reabilitação, visto que otimiza a participação enquanto última meta no processo de reabilitação dos indivíduos com doença crónica.<sup>60</sup> Em 2008 foi adaptado para a língua portuguesa exibindo boas propriedades psicométricas.<sup>80</sup>

O IPA é auto preenchido pelos doentes e não requer explicações visto que tem as instruções escritas no questionário e é rápido de preencher.

O IPA é constituído por 32 itens que se encontram divididos em cinco domínios: autonomia em casa (sete itens), papel na família (sete itens), autonomia no exterior (cinco itens), relações sociais (sete itens) e trabalho e educação (seis itens). Estes itens referem-se à perceção que os doentes têm sobre a sua participação e autonomia, sendo as respostas cotadas numa escala de zero a quatro, correspondendo zero a “muito boas” e quatro a “muito más”.

Adicionalmente, o IPA é ainda constituído por nove questões que examinam o grau em que as limitações são vivenciadas como problemáticas, abrangendo nove aspetos diferentes de participação e autonomia. Cada uma dessas nove perguntas tem três opções de resposta, numa escala de zero a dois, correspondendo zero à inexistência de problemas e dois a grandes problemas.

É de salientar que as perguntas do IPA se encontram numa ordem que é lógica para os doentes, não estando ordenadas por domínios. Assim sendo, as nove questões que examinam a medida em que as limitações são experimentadas como problemática não se referem diretamente a domínios em particular.

A pontuação total do IPA baseia-se em valores médios, correspondendo valores mais baixos a maior autonomia e participação.

- ***Edmonton Symptom Assessment Scale (ESAS)***

A ESAS é um instrumento útil na avaliação de vários sintomas físicos e psicológicos, que permite efetuar uma avaliação multidimensional do doente.<sup>19</sup> Tendo em conta que não existe validação da ESAS para a língua portuguesa, realizou-se uma tradução e adaptação do instrumento original para a realidade portuguesa.

A ESAS é fácil de aplicar e requer um mínimo de esforço e concentração por parte do doente. O seu preenchimento deve ser preferencialmente realizado pelo doente, mas se isso não for possível, pode solicitar a ajuda do cuidador ou do profissional de saúde.<sup>21</sup>

A ESAS é constituída por um conjunto de escalas visuais analógicas que permitem mensurar nove sintomas, mas existe a possibilidade de se acrescentar outro sintoma se o doente o quiser mencionar.

No momento da avaliação solicita-se que o doente quantifique cada um dos sintomas, assinalando numa escala de zero a dez a sua perceção da intensidade do referido sintoma, correspondendo zero á ausência do sintoma e dez á sua intensidade máxima. A cotação da ESAS é efetuada através da transcrição do valor marcado pelo doente em cada sintoma para um gráfico.

- ***Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40)***

O ALSAQ-40 é usado especificamente para avaliar o bem-estar subjetivo dos doentes com ELA, sendo uma ferramenta viável e confiável para medir a qualidade de vida destes doentes.<sup>57,58</sup>

Em 2007 foi publicado o estudo da adaptação transcultural do ALSAQ-40 para a cultura e língua brasileira,<sup>78</sup> e em 2010 houve a publicação do estudo da validação do referido questionário para a língua portuguesa.<sup>79</sup> Em virtude de existir a validação para a língua portuguesa mas do Brasil, realizou-se uma adaptação para a realidade portuguesa.

O ALSAQ-40 é constituído por 40 afirmações que se subdividem em cinco áreas de saúde distintas: mobilidade física (dez itens), atividades de vida diária e independência (dez itens), comer e beber (três itens), comunicação (sete itens) e reações emocionais (dez itens).

As perguntas do questionário referem-se às dificuldades que os doentes podem ter sentido durante as últimas duas semanas antecedentes à sua aplicação nas áreas supracitadas. As respostas são dadas indicando a frequência de cada evento, através de uma escala de *Likert* de cinco pontos, de acordo com as seguintes variáveis: nunca/ raramente/ às vezes/ frequentemente/ sempre ou não consegue fazer. Cada questão é cotada numa escala de zero a quatro, correspondendo zero a nenhuma dificuldade e quatro à dificuldade máxima. A pontuação total varia entre zero e cem, sendo a proporção obtida através de uma regra de três simples, e quanto mais elevada for a pontuação, pior é a qualidade de vida do doente.

#### • ***EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels (EQ-5D-3L)***

O EQ-5D-3L avalia a qualidade de vida relacionada com a saúde. É um instrumento padronizado simples e genérico, cognitivamente pouco exigente, de fácil

aplicação e que se preenche num curto espaço de tempo. Foi desenvolvido pelo Grupo EuroQol, com o objetivo de comparar os estados de saúde entre os países, tendo sido aferido pelos autores originais para a população portuguesa.<sup>18,101</sup>

O EQ-5D-3L é constituído por duas partes. A primeira contém o sistema descritivo que mede cinco dimensões de saúde: mobilidade, autocuidados, atividades habituais, dor/desconforto e ansiedade/depressão.

Cada dimensão é constituída por uma afirmação que pode ser quantificada em três níveis de resposta: 1- sem problemas, 2- alguns problemas e 3- graves problemas. É de salientar que os números correspondentes aos níveis não têm propriedades aritméticas e não devem ser usados como uma pontuação cardinal.

O doente tem de assinalar a afirmação que mais se adequa ao seu estado de saúde, em cada uma das cinco dimensões. A resposta do doente origina um número de um dígito que expressa o nível selecionado para cada dimensão. As respostas obtidas nas cinco dimensões são combinadas num número de cinco dígitos, que descreve o estado de saúde do doente.

A segunda parte é constituída por uma Escala Visual Analógica (EVA) em que o doente quantifica o seu estado geral de saúde numa escala de zero a cem, em que zero corresponde ao "pior estado de saúde imaginável" e cem ao "melhor estado de saúde imaginável".

#### • ***Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form Health Survey (SF-36)***

O SF-36 é um instrumento genérico que avalia o estado geral de saúde, não sendo específico para uma determinada idade, doença ou tratamento e que permite

comparar diferentes patologias e tratamentos. O SF-36 considera a percepção dos indivíduos quanto ao seu estado de saúde nas últimas quatro semanas. É um instrumento fácil e rápido de administrar, que pode ser preenchido pelo próprio ou por um avaliador.

Encontra-se traduzido e adaptado para a língua portuguesa exibindo boas propriedades psicométricas.<sup>42,43,44</sup>

O SF-36 é constituído por 36 itens que estão agrupados em oito domínios: função física (dez itens), desempenho físico (quatro itens), dor física (dois itens), saúde geral (cinco itens), vitalidade (quatro itens), função social (dois itens), desempenho emocional (três itens), saúde mental (cinco itens), e uma questão de avaliação comparativa entre o estado de saúde atual e o de há um ano atrás.

As respostas são dadas através de uma escala de *Likert* de cinco pontos (de um a cinco), com exceção do domínio do funcionamento físico, constituída apenas por três pontos (de um a três). Todos os itens são cotados de modo a que o valor mais elevado corresponda a uma melhor percepção do estado de saúde em geral, com exceção dos itens 1, 6, 7, 8, 9a, 9d, 9e, 9h, 11b e 11d, que necessitam de ser invertidos.<sup>42,43,108</sup>

A pontuação do SF-36 é efetuada através da transformação do valor total obtido em cada domínio numa escala cotada de zero (pior estado de saúde) a cem (melhor estado de saúde), o que resulta num estado geral de saúde melhor ou pior, que quantifica cada um dos oito domínios, não existindo um valor total do instrumento. No entanto, agrupam-se os resultados dos domínios função física, desempenho físico, dor física e saúde geral em somatório do componente físico, e os domínios vitalidade, função social, desempenho emocional e saúde mental em somatório do componente mental.

- ***Mini-Mental State Examination (MMSE)***

O MMSE é um instrumento que avalia as funções cognitivas de forma global, de fácil aplicação, com uma simplificada forma de pontuação e que requer apenas cinco a dez minutos não cronometrados a ser executado.<sup>45</sup> É constituído por 30 questões divididas em seis domínios cognitivos: orientação, retenção, atenção e cálculo, evocação e linguagem. Cada questão é pontuada com zero ou um valor, variando a pontuação total entre zero e trinta, sendo este último valor o correspondente ao melhor desempenho. As questões são realizadas segundo a ordem apresentada e pontuadas de imediato.

Em 1994 foi publicado o estudo de adaptação da tradução do MMSE para português,<sup>54</sup> no qual foram determinados os valores de “corte” para a deteção de défice cognitivo, que eram: 15 pontos para indivíduos analfabetos, 22 pontos para um a onze anos de escolaridade e 28 pontos para escolaridade superior a onze anos.

#### **4.7. PROCESSAMENTO ESTATÍSTICO DOS DADOS**

No tratamento dos dados foram utilizadas medidas de estatística descritiva, caracterizando-se os resultados de cada uma das variáveis sociodemográficas através do cálculo de frequências, percentagens, médias e desvio padrão, tendo-se

comparado as variáveis contínuas com o teste paramétrico t de *student* e as variáveis discretas com o teste não paramétrico *Mann-Whitney*.

Os dados referentes às variáveis independentes e dependente, recolhidos pelos instrumentos aplicados, foram analisados através da estatística inferencial após a realização do teste não paramétrico de *Kolmogorov-Smirnov* para analisar a normalidade de distribuição da amostra populacional em estudo.

Os dados obtidos foram organizados por forma a avaliar a influência da terapia ocupacional na funcionalidade, na qualidade de vida, na participação e autonomia dos doentes de ELA, com base na comparação de ambos os grupos nos dois tempos de avaliação, com o teste t de *student* para amostras independentes. Seguidamente compararam-se em cada grupo as variáveis referentes às avaliações realizadas em T0 e T1, com o teste t de *student* para amostras emparelhadas, e reduziram-se as diferenças de pontuações das variáveis interdependentes entre os dois tempos, transformando-as em percentagens de variação  $[(T1-T0) * 100 / T0]$ , e calculou-se a taxa de declínio mensal através da expressão  $(T1-T0) / 3$  meses, para uniformizar as variáveis o máximo possível.

O estudo foi completado com uma análise de regressão linear multivariada, a fim de descobrir quais das variáveis independentes seriam preditivas da funcionalidade, para assim identificar qual ou quais das escalas usadas são mais sensíveis na deteção de alterações.

Para facilitar a apresentação dos resultados obtidos através dos instrumentos de recolha de dados, primeiramente analisam-se os dados das comparações (inter e intra grupos), e posteriormente os da regressão linear.

Os dados foram tratados informaticamente no programa de tratamento estatístico *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS), versão 20.

#### **4.8. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS E LEGAIS**

No decorrer deste trabalho de investigação foram respeitados os princípios éticos fundamentais. Assim sendo, para efetuar este estudo foi solicitada autorização à Comissão de Ética Hospitalar, ao Conselho de Administração e ao Diretor de Serviço do hospital em que decorreu o estudo, tendo-se obtido parecer favorável para a sua realização. Aos doentes que aceitaram participar no estudo foi solicitada a assinatura do consentimento informado e autónomo após lhes ter sido explicado o âmbito e os objetivos da investigação, e dada garantia de proteção dos dados, de confidencialidade e de anonimato.



## 5. APRESENTAÇÃO DOS RESULTADOS

A análise da normalidade dos dados colhidos foi efetuada através do teste de *Kolmogorov-Smirnov*, que demonstrou uma distribuição normal da amostra.

A amostra do presente estudo é constituída por 36 doentes com ELA, que se encontram divididos por dois grupos, 18 no grupo de controlo e outros 18 no grupo experimental. Os dados relativos às características sociodemográficas dos dois grupos encontram-se descritos na tabela 9.

**Tabela 9:** Características sociodemográficas

Variáveis	Grupo de Controlo (n=18)	Grupo Experimental (n=18)	Valor-p
	M ± DP	M ± DP	Teste <i>t student</i>
<b>Idade</b>	59,33 ± 9,63	67,50 ± 8,98	0,013
<b>Duração da doença</b>	9,00 ± 5,65	17,11 ± 11,05	0,009
	n (%)	n (%)	Teste <i>Mann-Whitney</i>
<b>Sexo</b>			
Feminino	3 (16,7)	5 (27,8)	0,429
Masculino	15 (83,3)	13 (72,2)	
<b>Escolaridade</b>			
Até 4 anos	10 (55,5)	9 (50,0)	0,689
De 5 a 12 anos	5 (27,8)	5 (27,8)	
Ensino Superior	3 (16,7)	4 (22,2)	
<b>Profissão</b>			
Qualificada	5 (27,8)	4 (22,2)	0,986
Não qualificada	7 (38,9)	9 (50,0)	
Reformado(a)	6 (33,3)	5 (27,8)	

M – Média; DP – Desvio Padrão; n - número de indivíduos da amostra.

**Tabela 9:** Características sociodemográficas (Continuação)

Variáveis	Grupo de Controlo (n=18)	Grupo Experimental (n=18)	Valor-p
	n (%)	n (%)	Teste <i>Mann-Whitney</i>
<b>Situação laboral</b>			
Ativo	1 (5,6)	2 (11,1)	0,033
De Baixa	5 (27,8)	0 (0)	
Reformado(a)	12 (66,6)	16 (88,9)	
<b>Estado civil</b>			
Casado(a)	17 (94,4)	16 (88,9)	0,552
Viúvo(a)	1 (5,6)	2 (11,1)	
<b>Com quem vive</b>			
Cônjuge	17 (94,4)	15 (83,3)	0,283
Familiares	1 (5,6)	2 (11,1)	
Outra	0 (0)	1 (5,6)	
<b>Principal cuidador</b>			
Cônjuge	17 (94,4)	16 (88,9)	0,552
Outra	1 (5,6)	2 (11,1)	
<b>Forma da doença</b>			
Bulbar	4 (22,2)	4 (22,2)	0,769
Medular	14 (77,8)	13 (72,2)	
Sem Predomínio	0 (0)	1 (5,6)	

M – Média; DP – Desvio Padrão; n - número de indivíduos da amostra.

O grupo de controlo era constituído por quinze doentes do sexo masculino e três do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 37 e os 76 anos ( $M=59,33 \pm DP=9,63$ ), em média significativamente mais novos que os do grupo experimental ( $p=0,013$ ), do qual faziam parte treze doentes do sexo masculino e cinco do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 51 e os 88 anos ( $M=67,50 \pm DP=8,98$ ).

Os doentes do grupo de controlo apresentavam uma menor duração da doença ( $p=0,009$ ) desde o início dos sintomas à observação inicial (T0) comparativamente com os do grupo experimental, variando o tempo de evolução da doença desde o diagnóstico até à data de participação no estudo entre os três e os 19 meses ( $M= 9,00 \pm DP= 5,65$ ) no grupo de controlo, e entre os cinco e os 38 meses ( $M= 17,11 \pm DP= 11,05$ ) no grupo experimental.

A escolaridade de 55,5% dos participantes do grupo de controlo e de metade (50%) dos do grupo experimental era até quatro anos de instrução, e em ambos os grupos 27,8% possuíam entre cinco e doze anos de escolaridade, tendo os restantes frequentado o ensino superior.

Embora com diferentes percentagens, a maioria dos participantes de ambos os grupos desempenhava profissões não qualificadas e a minoria profissões qualificadas, mas sem diferenças significativas entre os grupos ( $p=0,986$ ).

Relativamente à situação laboral existem diferenças entre os grupos ( $p= 0,033$ ), sendo a percentagem de doentes reformados no grupo experimental (88,9%) superior à do grupo de controlo (66,6%), no entanto a situação inverte-se em relação ao estarem de baixa, que é de 27,8% no grupo de controlo e nula no grupo experimental.

A maioria dos doentes de ambos os grupos é casada e vive com os respetivos cônjuges, sendo estes o seu principal cuidador. Uma reduzida percentagem de doentes de ambos os grupos vivem com familiares, no entanto os do grupo experimental vivem ainda com outros cuidadores, embora não haja diferenças significativas ( $p=0,283$ ).

A doença manifestou-se de forma medular na maioria dos doentes de ambos os grupos e bulbar em 22,2% dos casos, apresentando ainda o grupo experimental

5,6% com ambos os sintomas, igualmente sem diferenças significativas entre os grupos ( $p=0,769$ ).

### **5.1. RESULTADOS INTER-GRUPOS**

Neste subcapítulo compararam-se as variáveis dos instrumentos de recolha de dados comuns aos dois grupos, que foram a ALSFRS e a EVA (parte do EQ-5D-3L).

Na tabela 10 é possível observar que em T0 existem diferenças estatisticamente significativas nos valores obtidos ao nível do *score* respiratório da ALSFRS, sendo melhores as pontuações dos doentes do grupo experimental ( $p<0,000$ ), bem como uma tendência para uma melhoria das pontuações da ALSFRS total. Estes dados revelam alterações da funcionalidade entre os grupos, apontando para uma melhor funcionalidade dos doentes do grupo experimental, apesar de estes terem um maior tempo de evolução desde o início dos sintomas e de já todos estarem submetidos a ventiloterapia, portanto já com insuficiência respiratória noturna, parcial ou global. É ainda possível verificar a inexistência de diferenças significativas ao nível da qualidade de vida, de acordo com os resultados da EVA.

Em T1, a tabela 10 revela diferenças significativas ao nível do *score* respiratório ( $p <0,000$ ) e total ( $p <0,040$ ) da ALSFRS, e acentuam-se as diferenças observadas em T0 na EVA ( $p <0,001$ ), indicando uma melhoria na qualidade de vida e uma redução do declínio funcional no grupo experimental.

**Tabela 10:** Análise entre grupos da ALSFRS e da EVA (parte do EQ-5D-3L) no T0 e no T1 com o teste t de *student*

	Grupo de Controlo	Grupo Experimental			
T0	M ± DP	M ± DP	t	gl	Valor-p
ALSFRS Bulbar	9,222 ± 4,095	10,056 ± 3,038	-0,693	34	0,493
ALSFRS Medular	14,278 ± 4,688	12,444 ± 5,813	1,042	34	0,305
ALSFRS Respiratório	3,167 ± 1,249	8,722 ± 2,516	-8,392	34	<b>0,000</b>
ALSFRS Total	26,667 ± 7,154	31,222 ± 7,480	-1,867	34	<u>0,070</u>
EQ-5D-3L EVA	35,667 ± 17,683	48,444 ± 29,502	-1,576	34	0,124
T1	M ± DP	M ± DP	t	gl	Valor-p
ALSFRS Bulbar	9,111 ± 4,013	9,667 ± 3,343	-0,451	34	0,655
ALSFRS Medular	11,056 ± 6,786	11,944 ± 6,575	-0,399	34	0,692
ALSFRS Respiratório	3,056 ± 1,349	8,833 ± 2,749	-8,004	34	<b>0,000</b>
ALSFRS Total	23,222 ± 9,879	29,889 ± 8,778	-2,140	34	<b>0,040</b>
EQ-5D-3L EVA	25,333 ± 18,111	54,333 ± 29,562	-3,549	34	<b>0,001</b>

M – Média; DP – Desvio Padrão; gl – grau de liberdade.

## 5.2. RESULTADOS INTRA-GRUPOS

O grupo de controlo foi avaliado através da ALSFRS, da EVA (parte do EQ-5D-3L) e do SF-36, tendo-se comparado as diferenças dos resultados entre T0 e T1 com o teste t de *student* emparelhado, e calculado a percentagem de variação entre os referidos tempos, bem como a taxa de declínio mensal.

Relativamente à ALSFRS e à EVA (parte do EQ-5D-3L), pode-se observar na tabela 11 que existem diferenças significativas ao nível da capacidade funcional

entre o T0 e o T1, nos scores medular ( $p=0,003$ ) e total ( $p=0,005$ ) da ALSFRS, revelando um agravamento do estado funcional sem contudo mostrarem as mesmas diferenças no declínio em termos bulbares e respiratórios, como seria expectável. Também houve um agravamento da qualidade de vida de acordo com os resultados da EVA ( $p=0,047$ ). Em termos de percentagens de variação  $[(T1-T0) * 100/T0]$  e de taxa de declínio  $[(T1-T0) /3]$ , houve uma redução em todas as pontuações, o que indica uma diminuição da capacidade funcional como previsto com a progressão da doença, sendo esta diminuição muito expressiva no que se refere à EVA, mostrando que três meses de evolução da ELA são gravemente acompanhados de uma redução substancial da percepção da qualidade de vida.

**Tabela 11:** Análise da ALSFRS e da EVA (parte do EQ-5D-3L) no grupo de controlo com o teste t de *student* emparelhado

Grupo de Controlo	T0	T1	t	gl	Valor-p	%Var	TD
	M $\pm$ DP	M $\pm$ DP					
ALSFRS Bulbar	9,222 $\pm$ 4,095	9,111 $\pm$ 4,013	0,524	17	0,607	-1,22	-0,037
ALSFRS Medular	14,278 $\pm$ 4,688	11,056 $\pm$ 6,786	3,411	17	<b>0,003</b>	-29,14	-1,074
ALSFRS Respiratório	3,167 $\pm$ 1,249	3,056 $\pm$ 1,349	1,000	17	0,331	-3,63	-0,037
ALSFRS Total	26,667 $\pm$ 7,154	23,222 $\pm$ 9,879	3,219	17	<b>0,005</b>	-14,84	-1,148
EQ-5D-3L EVA	35,667 $\pm$ 17,683	25,333 $\pm$ 18,111	2,142	17	<b>0,047</b>	-40,79	-3,445

M – Média; DP – Desvio Padrão; gl – grau de liberdade; %Var – Percentagem de Variação  $(T1-T0) * 100/T0$ ; TD – Taxa de Declínio  $(T1-T0) /3$ .

No que se refere ao estado geral de saúde medido pela escala SF-36, a tabela 12 mostra que existem diferenças significativas entre os dois momentos de avaliação, ao nível das pontuações no desempenho físico e somatório do componente físico, e que a saúde geral apresenta alterações com tendência

significativa, no sentido de um agravamento progressivo. O grupo de controlo apresenta entre os dois momentos de avaliação percentagens de variação e uma taxa de declínio negativas em todas as pontuações, exceto no desempenho emocional e no somatório do componente mental.

**Tabela 12:** Análise do SF-36 no grupo de controlo com o teste t de *student* emparelhado

Grupo de Controlo	T0	T1	t	gl	Valor-p	%Var	TD
	M ± DP	M ± DP					
SF-36 Função física	24,722 ± 18,588	23,889 ± 26,983	0,141	17	0,889	-3,49	-0,278
SF-36 Desempenho físico	22,222 ± 31,957	16,778 ± 8,085	2,522	17	<b>0,022</b>	-32,45	-1,815
SF-36 Dor física	69,889 ± 28,415	63,278 ± 27,647	0,817	17	0,425	-10,45	-2,204
SF-36 Saúde geral	30,667 ± 22,940	25,667 ± 20,330	1,804	17	<u>0,089</u>	-19,48	-1,667
SF-36 Vitalidade	37,222 ± 21,843	33,056 ± 20,302	1,516	17	0,148	-12,60	-1,389
SF-36 Função social	59,722 ± 27,969	58,333 ± 29,704	0,236	17	0,816	-2,38	-0,463
SF-36 Desempenho emocional	40,739 ± 49,250	46,294 ± 44,489	-0,437	17	0,668	13,63	1,852
SF-36 Saúde mental	54,667 ± 21,995	54,000 ± 22,260	0,170	17	0,867	-1,24	-0,222
SF-36 Somatório Componente físico	31,483 ± 6,519	27,506 ± 5,905	2,187	17	<b>0,043</b>	-14,46	-1,326
SF-36 Somatório Componente mental	42,383 ± 12,608	43,406 ± 13,163	-0,421	17	0,679	2,36	0,341

M – Média; DP – Desvio Padrão; gl – grau de liberdade; %Var – Percentagem de Variação (T1-T0) \*100/T0; TD – Taxa de Declínio (T1-T0) /3.

O grupo experimental foi avaliado através da ALSFRS, da CIF, da MIF, do IPA, da ESAS, do EQ-5D-3L e do ALSAQ-40.

Os resultados obtidos na ALSFRS (tabela 13) revelam que existem diferenças significativas e alterações de tendência significativa na capacidade funcional entre a

avaliação efetuada três meses antes do início da intervenção (Ti) e o T0, exceto ao nível bulbar, confirmando a progressiva deterioração funcional esperada.

Na tabela 13 pode-se ainda observar entre T0 e T1 o desaparecimento das diferenças ao nível da capacidade funcional examinadas no declínio antes da intervenção terapêutica, deduzindo-se uma desaceleração da progressão da doença nos resultados medulares, respiratórios e totais.

**Tabela 13:** Análise da ALSFRS no grupo experimental com o teste t de *student* emparelhado

Grupo Experimental	M ± DP	M ± DP	t	gl	Valor-p	%Var	TD
	Ti	T0					
ALSFRS Bulbar	10,611 ± 2,933	10,056 ± 3,038	-1,706	17	0,106	-5,52	-0,185
ALSFRS Medular	14,944 ± 4,263	12,444 ± 5,813	-3,589	17	<b>0,002</b>	-20,09	-0,833
ALSFRS Respiratório	9,722 ± 2,109	8,722 ± 2,516	-1,844	17	<u>0,083</u>	-11,46	-0,333
ALSFRS Total	35,278 ± 6,479	31,222 ± 7,480	-3,787	17	<b>0,001</b>	-12,98	-1,352
	T0	T1					
ALSFRS Bulbar	10,056 ± 3,038	9,667 ± 3,343	1,381	17	0,185	-4,02	-0,130
ALSFRS Medular	12,444 ± 5,813	11,944 ± 6,575	0,856	17	0,404	-4,19	-0,167
ALSFRS Respiratório	8,722 ± 2,516	8,833 ± 2,749	-0,140	17	0,891	1,27	0,037
ALSFRS Total	31,222 ± 7,480	29,889 ± 8,778	1,394	17	0,181	-4,46	-0,444

M – Média; DP – Desvio Padrão; gl – grau de liberdade; %Var – Percentagem de Variação (T1-T0) \*100/T0; TD – Taxa de Declínio (T1-T0) /3.

A percentagem de variação foi negativa em ambas as avaliações, no entanto foi muito mais elevada entre a avaliação realizada três meses antes da intervenção e T0, comparativamente com a efetuada entre T0 e T1, o que indica uma redução ou



desaceleração na perda de capacidade funcional após a intervenção da terapia ocupacional.

É de salientar uma percentagem de variação positiva no *score* respiratório da ALSFRS entre T0 e T1, revelando uma melhoria da capacidade respiratória.

Quanto à taxa de declínio mensal, foi mais acentuada entre T<sub>i</sub> e T0 do que entre T0 e T1, havendo neste último um acréscimo no *score* respiratório, o que evidencia o abrandamento da perda funcional com a intervenção da terapia ocupacional.

Relativamente à CIF e à MIF, a tabela 14 mostra que não existem diferenças significativas entre o T0 e o T1, no que se refere à funcionalidade dos doentes, evidenciando igualmente uma redução não significativa do declínio funcional.

Contudo, é também possível observar que existem diferenças significativas entre os dois momentos de avaliação na ESAS, com melhoria apreciável em T1 com variação positiva ( $p=0,021$ ), o que está associado à melhoria em termos sintomáticos, sugerindo que a terapia ocupacional pode ter influenciado o controlo sintomático pelo ensino de estratégias que melhoram o *coping*.

Em termos de percentagens de variação houve um acréscimo em todas as pontuações, exceto na CIF, designadamente em lavar-se, o que indica uma melhoria da capacidade funcional com a intervenção da terapia ocupacional, inversa à prevista com a progressão da doença.

Os resultados do cálculo da taxa de declínio mensal obtidos na CIF (entre 0,018 e 0,037) e na MIF (0,537) revelam um incremento funcional dos doentes, embora não significativo, e também a ESAS (1,796) evidenciou uma melhoria ao nível do controlo sintomático.

**Tabela 14:** Análise da CIF, da MIF e da ESAS no grupo experimental com o teste t de *student* emparelhado

Grupo Experimental		T0	T1	t	gl	Valor-p	%Var	TD
		M ± DP	M ± DP					
C I F	Mudar Posição	1,667 ± 1,085	1,611 ± 1,092	-0,437	17	0,668	3,48	0,019
	Vestir-se	1,944 ± 1,162	1,889 ± 1,323	-0,437	17	0,668	2,91	0,018
	Comer	1,722 ± 1,179	1,611 ± 1,378	-0,622	17	0,542	6,89	0,037
	Beber	1,722 ± 1,179	1,611 ± 1,378	-0,622	17	0,542	6,89	0,037
	Lavar-se	1,944 ± 1,110	2,000 ± 1,189	0,566	17	0,579	-2,80	-0,019
	Cuidar do Corpo	1,611 ± 1,037	1,500 ± 1,249	-0,622	17	0,542	7,39	0,037
MIF		93,111 ± 19,284	94,722 ± 21,543	-0,779	17	0,447	1,70	0,537
ESAS		42,722 ± 21,573	37,333 ± 22,896	2,539	17	<b>0,021</b>	11,76	1,796

M – Média; DP – Desvio Padrão; gl – grau de liberdade; %Var – Percentagem de Variação (T1-T0) \*100/T0; TD – Taxa de Declínio (T1-T0) /3. Itens da CIF: Mudar Posição – Mudar a Posição Básica do Corpo (d410); Vestir-se (d540); Comer (d550); Beber (d560); Lavar-se (d510); Cuidar do Corpo – Cuidar de Partes do Corpo (d520).

Na tabela 15 pode-se verificar que o IPA não apresenta valores significativamente diferentes, revelando a conservação dos níveis de participação e autonomia dos doentes entre as avaliações. O IPA tem uma percentagem de variação positiva ao nível da autonomia em casa, das relações sociais e nas questões relativas ao grau de limitação, revelando uma melhoria da participação e autonomia nestes aspetos, embora não significativa.

O total das subescalas do IPA (-0,241) revelou um declínio ao nível da participação e autonomia, o que seria expetável com a progressão da doença.

**Tabela 15:** Análise do IPA no grupo experimental com o teste t de *student* emparelhado

Grupo Experimental	T0	T1	t	gl	Valor-p	%Var	TD
	M ± DP	M ± DP					
IPA Autonomia em casa	12,611 ± 7,014	12,389 ± 7,694	0,327	17	0,747	1,79	0,074
IPA Papel na família	12,944 ± 6,838	13,778 ± 7,566	-1,266	17	0,222	-6,05	-0,278
IPA Autonomia no exterior	12,167 ± 4,369	12,500 ± 4,541	-0,809	17	0,430	-2,65	-0,111
IPA Relações sociais	10,889 ± 4,431	10,722 ± 4,725	0,333	17	0,743	1,55	0,056
IPA Trabalho e educação	5,333 ± 4,311	5,833 ± 4,656	-0,881	17	0,390	-8,57	-0,167
IPA Total Subescalas	54,500 ± 18,740	55,222 ± 20,069	-0,368	17	0,717	-1,31	-0,241
IPA Questões	10,611 ± 3,775	10,500 ± 3,808	0,489	17	0,631	1,06	0,037

M – Média; DP – Desvio Padrão; gl – grau de liberdade; %Var – Percentagem de Variação (T1-T0) \*100/T0; TD – Taxa de Declínio (T1-T0) /3.

A tabela 16 mostra que existem diferenças significativas entre o T0 e o T1 no ALSAQ-40 ao nível das pontuações na mobilidade física, AVD e independência e total, no sentido da melhoria clínica, e alterações de tendência significativa na comunicação e nas reações emocionais na mesma direção.

Pode-se também observar que existem alterações de tendência significativa entre os dois momentos de avaliação no EQ-5D-3L, o que está associado à melhoria em termos de qualidade de vida.

O ALSAQ-40 apresenta uma percentagem de variação positiva em todas as pontuações exceto no comer e beber, indicando uma melhoria da qualidade de vida após a intervenção da terapia ocupacional, o que também se verifica com o EQ-5D-3L. É ainda de salientar uma taxa de declínio mensal inversa, que revela um aumento da qualidade de vida medida pela EVA (1,963) e pelo ALSAQ-40 total (1,045), com o decorrer da intervenção terapêutica.

**Tabela 16:** Análise do ALSAQ-40 e do EQ-5D-3L no grupo experimental com o teste t de *student* emparelhado

Grupo Experimental	T0	T1	t	gl	Valor-p	%Var	TD
	M ± DP	M ± DP					
ALSAQ-40 Mobilidade Física	67,500 ± 22,113	64,444 ± 23,445	2,991	17	<b>0,008</b>	4,74	1,019
ALSAQ-40 AVD e Independência	70,139 ± 27,660	64,861 ± 28,549	2,365	17	<b>0,030</b>	8,14	1,759
ALSAQ-40 Comer e beber	41,194 ± 37,537	42,122 ± 37,319	-1,000	17	0,331	-2,19	-0,309
ALSAQ-40 Comunicação	52,772 ± 38,088	50,994 ± 38,056	2,033	17	<u>0,058</u>	3,49	0,593
ALSAQ-40 Reações emocionais	55,417 ± 21,731	52,222 ± 23,638	2,079	17	<u>0,053</u>	6,12	1,065
ALSAQ-40 Total	60,594 ± 20,122	57,458 ± 21,750	3,368	17	<b>0,004</b>	5,46	1,045
EQ-5D-3L	0,162 ± 0,420	0,211 ± 0,388	-1,773	17	<u>0,094</u>	30,25	0,016
EQ-5D-3L EVA	48,444 ± 29,502	54,333 ± 29,562	-1,656	17	0,116	12,17	1,963

M – Média; DP – Desvio Padrão; gl – grau de liberdade; %Var – Percentagem de Variação  $(T1-T0) * 100/T0$ ; TD – Taxa de Declínio  $(T1-T0) / 3$ .

### 5.3. PREDIÇÃO DA CAPACIDADE FUNCIONAL E QUALIDADE DE VIDA

Os efeitos de predição foram investigados através da análise de regressão linear, considerando-se os valores de prova inferiores a 0,05 como indicadores de resultados estatisticamente significativos, isto é, resultados que entram no modelo linear, e os valores de prova entre 0,05 e 0,1 como resultados que podem contribuir para o modelo.<sup>59</sup>

A fim de pesquisar os fatores preditivos da funcionalidade (*score* total da escala ALSFRS) e da qualidade de vida (EVA do EQ-5D-3L), efetuaram-se análises estatísticas através de nove modelos de regressão linear multivariada, ajustados para as variáveis que geram confusão (a duração da doença e o *score* respiratório da ALSFRS). Consideraram-se como variáveis independentes todos os itens dos instrumentos de colheita de dados utilizados respetivamente em cada grupo.

A tabela 17 sintetiza as análises estatísticas realizadas através dos modelos de regressão linear e apresentam-se em seguida os resumos dos modelos estatisticamente significativos.

**Tabela 17:** Resumo dos modelos de regressão linear

Variável Dependente	Grupo	Ajustado por
• ALSFRS <i>score</i> total em T1	• De Controlo • Experimental	• ALSFRS <i>score</i> respiratório • Duração da doença
• EQ-5D-3L (EVA) em T1	• De Controlo • Experimental	• ALSFRS <i>score</i> respiratório • Duração da doença

De acordo com os resultados obtidos no grupo de controlo, o único fator independente preditivo da capacidade funcional que justifica quase 80% dos casos ( $r^2=0,797$ ,  $p=0,020$ ), foi o funcionamento físico ( $p=0,014$ ) do SF-36, num modelo de regressão linear ANOVA significativo ( $p=0,020$ ), tendo como variável dependente o *score* total da ALSFRS em T1, ajustado pelo *score* respiratório da ALSFRS em T0. Quando o ajuste foi efetuado pela duração da doença, os fatores independentes preditivos da funcionalidade justificativos de 95% dos casos ( $r^2=0,949$ ,  $p=0,044$ ), foram o funcionamento físico ( $p=0,025$ ) do SF-36 e o *score* bulbar ( $p=0,016$ ) da ALSFRS, num modelo de regressão linear ANOVA significativo ( $p=0,005$ ).

Tendo como variável dependente a EVA em T1 no grupo de controlo, os fatores preditores da qualidade de vida que justificam quase 77% dos casos ( $r^2=0,769$ ,  $p=0,033$ ), foram a vitalidade ( $p=0,014$ ) e o funcionamento social ( $p=0,007$ ) do SF-36 e tendência significativa do funcionamento físico ( $p=0,058$ ) do SF-36, num modelo ANOVA significativo ( $p=0,033$ ), adaptado pelo tempo de duração da doença. É ainda de salientar que quando o modelo foi ajustado pelo *score* respiratório da ALSFRS em T0, não houve nenhuma variável por si só com impacto na qualidade de vida medida pela EVA.

Relativamente ao grupo experimental, os resultados obtidos revelam que os fatores independentes preditivos da capacidade funcional que justificam quase 85% dos casos ( $r^2=0,845$ ,  $p=0,003$ ), foram o *score* medular ( $p=0,003$ ) e tendência para o *score* respiratório ( $p=0,092$ ) da ALSFRS em T0, num modelo de regressão linear ANOVA significativo ( $p=0,007$ ) tendo como variável dependente o *score* total da ALSFRS em T1, adaptado pelo tempo de duração da doença. No entanto, quando o modelo foi ajustado pelo *score* respiratório da ALSFRS em T0, não houve nenhuma variável isolada com impacto na capacidade funcional medida pela ALSFRS.

No grupo experimental, ao ter a EVA em T1 como variável dependente, a percepção da qualidade de vida tem tendência significativa em quase 99% dos casos ( $r^2=0,986$ ,  $p=0,043$ ) para ser predita pela EVA em T0 ( $p=0,064$ ) e pelo *score* bulbar da ALSFRS em T0 ( $p=0,095$ ), num modelo ANOVA significativo ( $p=0,024$ ), adaptado pelo tempo de duração da doença. Quando o mesmo modelo foi ajustado pelo *score* respiratório da ALSFRS em T0, o único fator com tendência preditiva da qualidade de vida foi também a EVA em T0 ( $p=0,071$ ), num modelo ANOVA significativo ( $p=0,041$ ), justificativo de cerca de 98% dos casos ( $r^2=0,979$ ,  $p=0,095$ ).

## 6. DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

A ELA é uma doença neurológica progressiva, incapacitante e incurável que tem como desfecho a morte. Os doentes com ELA veem a sua vida ser totalmente modificada, sofrendo diversas alterações a nível físico, psíquico, emocional e espiritual, necessitando por isso de apoio especializado e estruturado.

A perda progressiva de autonomia e a dependência de terceiros é inevitável, no entanto não é inteiramente aceite que a terapia ocupacional possa intervir para atenuar o seu efeito devastador.

O presente estudo pretendeu avaliar a influência da terapia ocupacional na capacidade funcional, participação e autonomia dos doentes com ELA e averiguar como isso se reflete em termos de qualidade de vida, bem como analisar as possíveis relações entre a capacidade funcional dos referidos doentes com o seu nível de participação e autonomia.

Para controlar a uniformidade da prática da terapia ocupacional, todo o processo de intervenção foi executado por um único profissional, neste caso a investigadora, o que naturalmente imputa como é sabido, dificuldade na aceitação e aplicabilidade generalizada dos resultados atingidos no presente estudo.

Por outro lado, tendo em conta que a ELA é uma doença rara, com uma incidência anual de um a dois novos casos por cada 100.000 habitantes,<sup>95</sup> seria problemático em termos éticos, desenvolver um estudo privando um grupo de doentes durante algum tempo dos tratamentos de reabilitação de que poderiam beneficiar. Assim sendo, optou-se por recorrer a um grupo de controlo não equivalente, e em virtude desse facto, apenas alguns dos instrumentos de recolha

de dados usados neste estudo foram comuns a ambos os grupos, o que se reconhece como a principal limitação do presente estudo.

Relativamente às variáveis sociodemográficas, os resultados mostram que os dois grupos eram homogêneos na admissão do estudo, exceto em termos de idade, duração da doença e situação laboral.

Os resultados obtidos em ambos os grupos relativamente ao estado civil, em que a percentagem de casados é muito superior à de viúvos, às pessoas com quem coabitam serem os cônjuges, e às habilitações literárias, com uma maior incidência até quatro anos de escolaridade, estão de acordo com os obtidos pelo Instituto Nacional de Estatística nos Censos de 2011.<sup>56</sup>

A maioria dos doentes de ambos os grupos tem profissões não qualificadas, mas a relevância destes dados está relacionada com a situação profissional atual, ou seja, a que tinham quando integraram o estudo, havendo neste caso uma elevada incidência de reformados, principalmente no grupo experimental. Este aspeto aliado à diferença de idades e à duração da doença até ao início do estudo, pode ser indicativo da necessidade dos doentes abandonarem a sua atividade profissional devido à evolução da doença, o que é mais evidente no grupo de controlo, onde apesar de uma faixa etária média inferior à legalmente estabelecida para se poderem aposentar, há uma grande percentagem de doentes reformados e de baixa.

As variáveis sociodemográficas de caracterização da amostra mostraram conformidade com os resultados descritos nas publicações científicas, relativamente à faixa etária e ao sexo dos doentes, bem como à forma de manifestação e distribuição da doença.



O pico de incidência da doença ocorre entre os 50 e os 75,<sup>95</sup> o que se verificou em ambos os grupos, no entanto o grupo de controlo apresenta uma idade média inferior à do experimental, que é constituído por pessoas mais idosas, que em regra apresentam pior prognóstico<sup>92,95</sup> e mais problemas de saúde decorrentes do processo normal de envelhecimento, a que acrescem as maiores dificuldades relacionadas com a superior duração da doença verificada no grupo experimental.

O tempo de evolução da doença no grupo de controlo ( $M=9,00 \pm DP=5,65$ ,  $p=0,009$ ) é inferior ao do grupo experimental ( $M=17,11 \pm DP=11,05$   $p=0,009$ ), o que se pode dever a diferenças entre o tempo mediado entre o diagnóstico e a referência ao SMFR, ou a diagnóstico mais precoce nos doentes do grupo de controlo, caso em que manifestamente os doentes do grupo experimental teriam um melhor prognóstico com uma doença de evolução mais lenta. Contudo, no primeiro caso, os doentes da amostra selecionada do grupo de controlo foram incluídos no referido estudo logo após o diagnóstico efetuado na consulta de ELA, e os doentes do grupo experimental só foram propostos para integrar o presente estudo por já apresentarem sintomas que justificavam a necessidade de receberem cuidados de reabilitação. Esta diferença de tempo decorrido entre o diagnóstico e a data de participação no estudo nos dois grupos, pode implicar uma diminuição da capacidade funcional dos doentes do grupo experimental, devido à progressão natural da doença e não propriamente a diferenças na severidade da sua evolução, como seria de admitir face às diferentes durações de evolução nos dois grupos para o segundo caso. Porém, o observado em termos funcionais foi exatamente o contrário, apresentando o grupo experimental doentes com maior duração da doença, e em simultâneo com estado funcional semelhante avaliado pela escala ALSFRS nos *scores* medulares e bulbares, quer em T0 quer em T1 (tabela 10).

Relativamente a este dado de observação, que se poderia justificar por um viés de seleção, pela escolha dos doentes de melhor prognóstico e maior duração para o grupo experimental, mas tal não parece suceder, e antes se deva e possa atribuir ao efeito positivo do programa de reabilitação instituído previamente ao início da terapia ocupacional.

No que se refere às diferenças observadas no *score* ALSFRS respiratório, que como é sabido é um indicador de pior prognóstico,<sup>92,95</sup> a avaliação caso a caso permitiu verificar que todos os doentes do grupo experimental beneficiaram em grande parte de serem submetidos a intervenção pela VNI, o que ocorria apenas em seis doentes (33,3%) do grupo de controlo.

Tendo em conta que a VNI, de acordo com o estabelecido, melhora a sobrevivência, a funcionalidade e a qualidade de vida,<sup>15,34,89,95</sup> justifica-se por esta intervenção a melhoria dos *scores* respiratórios nos doentes do grupo experimental.

Na verdade em T1, o grupo experimental revelou valores médios superiores e significativos nas variáveis ALSFRS (*scores* respiratório e total), evidenciando uma melhor capacidade funcional relativamente ao grupo de controlo, o que se traduz numa melhoria da qualidade de vida de acordo com a pontuação obtida na EVA.

Por outro lado, a média de idades revela que os doentes do grupo experimental são mais idosos e com maior número de mulheres (cinco), esperando-se que sejam mais dependentes tendo em conta o processo normal de envelhecimento, mas mesmo assim houve uma melhoria do seu desempenho, não obstante a possível convergência tanto num pior prognóstico como num pior estado funcional, o que suporta a influência positiva de programas de reabilitação na capacidade funcional dos doentes com ELA.<sup>9,15,102</sup>

Relativamente aos níveis de qualidade de vida, os resultados do EQ-5D-3L EVA permitiram concluir que no T0 não existem alterações significativas na perceção do estado de saúde entre os dois grupos em estudo, no entanto no T1 isso já se verifica. Os valores médios entre avaliações diminuíram no grupo de controlo mas no grupo experimental aumentaram, o que pode ser justificado pela intervenção desenvolvida neste grupo.

Segundo Townsend et al. (1997),<sup>103</sup> a terapia ocupacional tem por objetivo proporcionar uma boa qualidade de vida aos doentes, o que é possível através do seu envolvimento no processo terapêutico e de disporem do apoio necessário para o desempenho satisfatório das ocupações significativas.

É ainda de salientar que os dados obtidos indicam que a manutenção ou melhoria da capacidade funcional dos doentes se reflete em termos da qualidade de vida e ambos os aspetos parecem estar associados à intervenção da terapia ocupacional nestes doentes.

O grupo de controlo foi avaliado em termos de funcionalidade, estado geral de saúde e qualidade de vida. A análise dos dados relativos à capacidade funcional demonstra que os doentes apresentam valores médios de funcionalidade mais elevados na avaliação inicial e que existem diferenças significativas entre os dois momentos de avaliação nas variáveis medular e total. Estes dados indicam que a capacidade funcional dos doentes agravou inexoravelmente com a evolução da doença, observável quer pela percentagem de variação quer pelos valores absolutos, principalmente ao nível das funções medulares e gerais. Este é um resultado esperado, visto que o declínio funcional aumenta com a progressão da doença,<sup>67</sup> além de que a maioria dos doentes da amostra teve um início de sintomas medular, o que pode justificar a maior perda funcional nas funções mencionadas.

Também está em linha com os resultados da investigação desenvolvida por Lima e Nucci (2011),<sup>64</sup> que utilizaram a ALSFRS para avaliar o estado funcional de doentes com ELA, a cada quatro meses no período de um ano, e cujos resultados revelaram o declínio das capacidades motoras funcionais, o aumento da dependência de terceiros e a necessidade de reavaliação periódica das medidas terapêuticas paliativas.

No estado geral de saúde e na qualidade de vida, as percentagens de variação negativa revelam que houve declínio entre ambas as avaliações, apresentando a primeira melhores resultados, e que existem diferenças significativas ao nível da EVA e do desempenho físico e do somatório do componente físico do SF-36, bem como tendência de alterações significativas em termos da saúde geral do SF-36, o que também pode ser explicado pela progressão incapacitante da doença. No entanto, houve uma melhoria dos doentes em termos de desempenho emocional e do somatório do componente mental do SF-36, o que se pode dever ao efeito de placebo por estarem inseridos num estudo, visto que todo o restante estado de saúde piorou.

O grupo experimental foi avaliado ao nível da funcionalidade, da sintomatologia, da participação e autonomia e da qualidade de vida.

A ALSFRS revelou diferenças significativas entre o início da intervenção e a avaliação realizada anteriormente, o que demonstra que a capacidade funcional dos doentes do grupo experimental se degradou entre os dois momentos de avaliação em que não usufruiu da intervenção da terapia ocupacional, tal como era esperado e similarmente ao que aconteceu no grupo de controlo que não beneficiou desta abordagem.

A análise dos dados das medidas de avaliação funcional (ALSFRS, CIF e MIF) mostrou que não existiram diferenças significativas entre o T0 e o T1, ou seja, a capacidade funcional dos doentes degradou-se mais lentamente durante o referido período, o que sugere que a intervenção da terapia ocupacional pode ser benéfica na manutenção dos níveis de funcionalidade dos doentes com ELA, não se apurando o declínio verificado no mesmo intervalo de tempo, tanto neste grupo enquanto não teve apoio da terapia ocupacional, bem como no grupo de controlo.

É ainda de salientar que a ALSFRS mostrou que houve deterioração da capacidade funcional com variação negativa entre os dois momentos de avaliação, o que está de acordo com a evolução esperada da doença. Assim sendo, é possível referir que esta escala de avaliação, por si só, não mostra o efeito benéfico da intervenção da terapia ocupacional nos doentes do grupo experimental, visto que apenas no *score* respiratório é observável uma taxa de variação positiva entre T0 e T1. Os resultados da CIF e da MIF mostraram uma variação positiva da capacidade funcional, exceto no lavar-se da CIF, o que significa que estas medidas de avaliação são capazes de detetar as melhorias proporcionadas pela intervenção desenvolvida, o que não acontece com a ALSFRS.

Assim sendo, é de referir o estudo realizado por Bello-Hass, Kloos e Mitsumoto (1998) <sup>8</sup> sobre a eficácia de um programa de tratamento para doentes com ELA em termos de resultados funcionais, que evidencia as alterações positivas na capacidade funcional ao longo da intervenção. Também a revisão sistemática realizada por Bello-Hass, Florence e Krivickas (2008) <sup>9</sup> sobre os efeitos do exercício terapêutico nos doentes com ELA, permitiu encontrar dois ensaios clínicos aleatorizados em que houve uma melhoria significativa na capacidade funcional medida pela ALSFRS.

Os resultados obtidos sugerem a rejeição da hipótese nula deste estudo e a aceitação da primeira, que afirma que a intervenção da terapia ocupacional pode contribuir para melhorar a capacidade funcional dos doentes com ELA.

Os sintomas físicos e psicológicos avaliados pela ESAS também mostraram diferenças significativas entre ambas as avaliações, o que indica uma redução da sua intensidade. O controlo sintomático é considerado um fator central na qualidade de vida,<sup>73</sup> pois evidentemente não se pode esperar que os doentes tenham disposição para colaborar no programa de reabilitação nem para desempenhar as suas atividades diárias, quando apresentam sintomas intensos mal controlados. Assim sendo, um adequado controlo sintomático é essencial para o bem-estar dos doentes, e de acordo com os resultados obtidos, a intervenção da terapia ocupacional parece ser eficaz na redução da intensidade dos sintomas, permitindo que os doentes estejam mais disponíveis para realizar as suas ocupações. Blackhall (2012)<sup>12</sup> também refere que a maioria dos cuidados prestados aos doentes com ELA são paliativos, o que implica ajudar os doentes e os seus familiares a lidar com os sintomas, melhorando a qualidade de vida e o estado funcional, bem como apoiá-los nas tomadas de decisões relativas aos objetivos dos cuidados.

A análise dos dados do IPA demonstra que não existem diferenças significativas na participação e na autonomia dos doentes entre ambas as avaliações, o que pode sugerir que a terapia ocupacional contribui para a sua manutenção no processo de reabilitação. No entanto é possível observar taxas de variação negativas nos domínios papel na família, autonomia no exterior, trabalho e educação e total das subescalas do IPA. A análise dos dados relativos ao papel na família dá diretrizes futuras sobre a intervenção, que não se deve centrar apenas nos doentes mas também na família, para que esta não lhes queira tirar a

possibilidade de desempenharem o seu papel. É essencial dar especial atenção às acessibilidades, que são também fatores a ser trabalhados futuramente para que os doentes possam manter a sua autonomia no exterior. Em relação ao trabalho e educação, é imprescindível intervir para tentar prolongar a permanência dos doentes no ativo pelo maior período de tempo possível.

Halkett, Ciccarelli e Keesing (2010)<sup>55</sup> referem que os terapeutas ocupacionais exploram o impacto dos sintomas no indivíduo e nas suas famílias, e em particular, como é que os sintomas os impedem de participar nas atividades e de desempenhar autonomamente os papéis que consideram importantes. Os terapeutas ocupacionais, ao ponderar as opções disponíveis para remediar ou compensar os sintomas presentes, podem facilitar a melhoria do desempenho funcional nas ocupações que os doentes identificam como necessárias ou desejáveis.

Estes resultados permitem reconhecer a segunda hipótese deste estudo, de que a intervenção da terapia ocupacional pode influenciar a participação e autonomia dos doentes com ELA.

As duas medidas de avaliação da qualidade de vida (ALSAQ-40 e EQ-5D-3L) apresentaram resultados semelhantes. No ALSAQ-40 existem diferenças estatisticamente significativas entre os dois momentos de avaliação, ao nível dos domínios mobilidade física, AVD e independência e total, o que corresponde a uma melhoria da qualidade de vida. Os outros domínios do ALSAQ-40, à exceção do comer e beber, e o EQ-5D-3L evidenciaram alterações de tendência significativa, o que está associado à conservação e/ou melhoria dos níveis de qualidade de vida entre as respetivas avaliações. Estes resultados apontam para que a terapia ocupacional tem uma influência muito positiva na preservação ou na melhoria da qualidade de vida destes doentes. A percentagem de variação negativa observada

no item comer e beber revela que a CIF e a MIF são mais sensíveis a detetar alterações a este nível de desempenho funcional que o ALSAQ-40.

A terceira hipótese deste estudo, relativa à existência ou não de relação entre a capacidade funcional dos doentes com ELA e o seu nível de participação, autonomia e qualidade de vida, é seguidamente discutida com base na análise dos dados resultantes dos modelos de regressão linear.

No grupo de controlo foi possível verificar que o funcionamento físico do SF-36 exerce de forma significativa uma influência na capacidade funcional dos doentes com ELA, como esperado. No entanto, ao ajustar o modelo pelo tempo de duração da doença, aferiu-se que são o funcionamento físico do SF-36 e o *score* bulbar da ALSFRS que exercem uma influência significativa na capacidade funcional. Sendo a forma bulbar de apresentação da doença um fator reconhecidamente de mau prognóstico quanto à sobrevida, tem influência na funcionalidade dos doentes, confirmando estes dados o que está descrito na literatura.<sup>92,95</sup>

No grupo experimental verificou-se que os fatores que exercem uma influência significativa ou uma tendência predominante sobre a capacidade funcional, tendo como variável dependente o *score* total da ALSFRS em T1, são os *scores* medular e respiratório da ALSFRS, o que sugere que a avaliação da função medular e respiratória dos doentes permite prever o seu estado funcional após três meses de evolução da doença. Contudo, ao ajustar o modelo pelo *score* respiratório da ALSFRS não existiram fatores com impacto na funcionalidade.

No grupo de controlo a vitalidade e o funcionamento social do SF-36 exercem uma influência significativa sobre a qualidade de vida, e o funcionamento físico do SF-36 uma tendência predominante, o que sugere que a qualidade de vida se relaciona com a capacidade funcional dos doentes e o seu desempenho social.



Este último resultado sugere que um dos papéis eventualmente cumpridos pela terapia ocupacional é a intervenção nos aspetos relacionados com o desempenho social, ou que a intervenção desenvolvida no grupo experimental pode ter proporcionado outras vivências aos doentes com influência na sua qualidade de vida.

Por outro lado, permite antever a necessidade de avaliar em estudos futuros o peso e a sobrecarga imputados pela doença aos cuidadores.

De facto, no grupo experimental são a EVA e o *score* bulbar da ALSFRS que exercem uma influência significativa sobre a qualidade de vida, mesmo ao ter em conta os efeitos de colinearidade. No que se refere ao *score* bulbar da ALSFRS e de acordo com a literatura,<sup>92,95</sup> quanto mais baixo este for, pior será a qualidade de vida. Neste grupo também o estado geral de saúde é preditivo da qualidade de vida, podendo-se em estudos futuros usar o EQ-5D-3L para avaliar esta variável, em vez de usar escalas de avaliação mais exaustivas para os doentes.

Por último, os resultados alcançados neste estudo restringem-se apenas aos doentes que constituem a amostra e não se pretende inferi-los à população de doentes com ELA em Portugal, embora permita obter informações que podem contribuir para evidenciar o benefício dos cuidados de reabilitação, especificamente da terapia ocupacional.<sup>23</sup>

Contudo, não se pode no entanto descartar o efeito adjuvante da restante terapêutica de reabilitação simultaneamente em curso. Assim sendo, pode-se dizer que a terapia ocupacional demonstra bons resultados em complementaridade a um programa de reabilitação, e inclusive quando intervém nas fases mais avançadas da doença, visto que o grupo experimental apresenta um tempo de evolução superior ao de controlo.

Mais uma vez se acrescenta que, de acordo com os resultados alcançados, a intervenção da terapia ocupacional pode ter influência na capacidade funcional dos doentes com ELA, visto que o grupo experimental manteve os níveis de funcionalidade e teve uma melhoria na qualidade de vida entre avaliações, mesmo com a progressão da doença.

## 7. CONCLUSÕES

A principal conclusão que os resultados deste estudo piloto evidenciam é a necessidade de desenvolver um ensaio clínico aleatorizado e controlado, para avaliar a eficácia da intervenção da terapia ocupacional na capacidade funcional, na participação, na autonomia e na qualidade de vida dos doentes com ELA.

No presente estudo verificou-se que no grupo experimental não existiram diferenças significativas na capacidade funcional, na participação e na autonomia dos doentes no intervalo de tempo estudado, o que revela que conseguiram manter os mesmos níveis de funcionalidade ao longo da intervenção da terapia ocupacional, perante uma doença progressivamente incapacitante. Relativamente à qualidade de vida foram encontradas diferenças significativas entre os momentos de avaliação, tendo a intervenção holística da terapia ocupacional um papel fundamental na melhoria da qualidade de vida destes doentes.

Os resultados obtidos, embora não generalizáveis a todos os doentes com ELA, demonstram que a terapia ocupacional presta cuidados que atenuam a perda de autonomia, uma das principais fontes de sofrimento em cuidados paliativos, e conferem qualidade de vida e dignidade aos doentes na vivência da sua doença.

A intervenção da terapia ocupacional com o objetivo de manter ou melhorar a funcionalidade destes doentes deve ser direcionada para a independência funcional. O controlo sintomático, que é um dos elementos chave dos cuidados paliativos, também é um alvo importante de intervenção para se obterem resultados positivos na capacidade funcional.

Qualquer intervenção visa proporcionar a melhor qualidade de vida possível, que no caso específico destes doentes, está diretamente relacionada com a

tentativa de manter a capacidade funcional pelo maior período de tempo possível, tendo em conta a progressão incapacitante da doença.

A terapia ocupacional tem uma atuação importante junto destes doentes, cujo principal objetivo é aumentar e manter as suas capacidades funcionais, tornando-os mais autónomos. Assim sendo, pode-se dizer que tem um papel de destaque na promoção da autonomia, através da melhoria do desempenho ocupacional dos doentes e consequentemente da sua qualidade de vida.

A intervenção da terapia ocupacional parece ser de extrema importância nestes doentes, e deveria ser iniciada tão precocemente quanto possível, na tentativa de manter a capacidade funcional e minorar a perda de autonomia, para que a qualidade de vida possa ser preservada no curso da doença.

Também os cuidados paliativos visam melhorar a qualidade de vida dos doentes com base na satisfação das suas necessidades, considerando-se benéfica nesta patologia a intervenção de uma equipa multidisciplinar, da qual a terapia ocupacional deveria ser parte integrante.

Os resultados deste estudo poderiam ser mais reveladores se tivessem sido utilizados os mesmos instrumentos de recolha de dados em toda a amostra, e caso os grupos em estudo fossem equivalentes, no entanto não seria ético recorrer a um grupo de controlo desprovido de intervenção terapêutica.

Outra limitação está relacionada com o número de doentes da amostra ser relativamente reduzido, não sendo possível generalizar os resultados obtidos para outros doentes com ELA.

Também o facto de a intervenção ter decorrido em contexto hospitalar condiciona o desempenho ocupacional do doente, visto que o ambiente natural em

que normalmente decorrem as atividades deveria ser o privilegiado pela intervenção da terapia ocupacional.

Neste sentido, considera-se que seria pertinente desenvolver um estudo sobre a eficácia da intervenção da terapia ocupacional no contexto domiciliário, onde a perceção das reais necessidades e capacidades dos doentes pode ser diferente. Seria também importante investigar se a intervenção da terapia ocupacional nas fases mais precoces de evolução da doença, tem influência na capacidade funcional e autonomia dos doentes, e a sua repercussão em termos de qualidade de vida e de sobrecarga dos cuidadores.

## 8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ALS CNTF Treatment Study (ACTS) Phase I-II Study Group. (1996). The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale: Assessment of activities of daily living in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Archives of Neurology*, 53, 141-147.
2. Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., de Carvalho, M., Chio, A., ... Webern, M. (2012). EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology*, 19, 360-375.
3. Aras, M., & Unsal, S. (2007). The essence of rehabilitation of patients with cancer. *Journal of Physical Medicine Rehabilitation*, 53, 74-77.
4. Associação Nacional de Cuidados Paliativos. (2006). *Organização de serviços em cuidados paliativos: Recomendações da Associação Nacional de Cuidados Paliativos*. [Em linha]. [Consultado em 20 Jan. 2013]. Disponível na WWW: <URL: <http://www.apcp.com.pt>>.
5. Astudillo, W., & Mendinueta, A. (2006). *La rehabilitation y los cuidados paliativos*. San Sebastián y Astigarraga, Gipuzkoa – España: Centros de Salud de Bidebieta- la Paz.

6. Barbosa, A. (2010). Sofrimento. In A. Barbosa, & I. G. Neto, Isabel Galriça (Eds.), *Manual de cuidados paliativos*. 2ª Edição. (pp.563-593). Lisboa: Núcleo de Cuidados Paliativos – Centro de Bioética – Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.
7. Bede, P., Oliver, D., Stodart, J., van den Berg, L., Simmons, Z., ... Hardiman, O. (2011). Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 82 (4), 413-418.
8. Bello-Hass, V. D., Kloos, A., & Mitsumoto, H. (1998). Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Therapy*, 78 (12), 1312-1324.
9. Bello-Hass, V. D., Florence, J. M., & Krivickas, L. S. (2008). Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Systematic Review*, 16 (2), CD005229.
10. Beretta, S., Carri, M. T., Beghi, E., Chiò, A., & Ferrarese, C. (2003). The sinister side of Italian soccer. *The Lancet Neurology*, 2, 656-657.
11. Bernardo, A., Rosado, J., & Salazar, H. (2010). Trabalho em equipa. In A. Barbosa, & I. G. Neto (Eds.), *Manual de cuidados paliativos*. 2ª Edição. (pp. 761-772). Lisboa: Núcleo de Cuidados Paliativos – Centro de Bioética – Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.

12. Blackhall, L. J. (2012). Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: Where we are, and the road ahead. *Muscle & Nerve*, 45, 311-318.
13. Blatzheim, K. (2009). Interdisciplinary palliative care, including massage, in treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Bodywork & Movement Therapies*, 13, 328-335.
14. Borasio, G. D., Rogers, A., & Voltz, R. (2004). Palliative medicine in non-malignant neurological disorders. In D. Doyle, G. Hanks, N. Cherny, & K. Calman (Eds.), *Oxford Textbook of Palliative Medicine*. Third Edition. (pp. 925-934). New York: Oxford University Press.
15. Bourke, S.C., & Gibson, G.J. (2004). Non-invasive ventilation in ALS: current practice and future role. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 5 (2), 67-71.
16. Bray, J., & Copper, J. (2004). The contribution of occupational therapy to palliative medicine. In D. Doyle, G. Hanks, N. Cherny, & K. Calman (Eds.), *Oxford Textbook of Palliative Medicine*. Third Edition. (pp. 1035-1041). New York: Oxford University Press.
17. Brazier, J., Jones, N., & Kind, P. (1993). Testing the validity of the Euroqol and comparing it with the SF-36 health survey questionnaire. *Quality of Life Research*, 2, 169-180.



18. Brooks, R. (1996). EuroQol: The current state of play. *Health Policy*, 37 (1), 53-72.
19. Bruera, E., Kuchn, N., Miller, M.J., Selmser, P., & Mac.Millan, K. (1991). The Edmonton Symptom Assessment System (ESAS): A simple method for the assessment of palliative care patients. *Journal of Palliative Care*, 7 (2), 6-9.
20. Burnett, S. E. (2013). Personal and social contexts of disabilities: Implications for occupational therapy. In H. M. Pendleton & W. Schultz-Krohn (Eds.), *Pedretti's occupational therapy: Practice skills for physical dysfunction*. Seventh Edition. (pp. 83-106). Missouri: Elsevier Mosby.
21. Caritas Health Group. (2001). Guidelines for using the Edmonton Symptom Assessment System (ESAS). *Regional Palliative Care Program*.
22. Cardol, M., de Haan, R., van den Bos, G., de Jong, B., & de Groot, I. (1999). The development of a handicap assessment questionnaire: The 'Impact on Participation and Autonomy' (IPA). *Clinical Rehabilitation*, 13, 411-419.
23. Carmo, H., & Ferreira, M. (1998). *Metodologia de investigação: Guia para auto-aprendizagem*. Lisboa: Universidade Aberta.

24. Casey, P. (2009). Occupational therapy. In H. Mitsumoto (Ed.), *Amyotrophic lateral sclerosis: A guide for patients and families*. Third Edition. (pp. 115-130). New York: Demos Medical Publishing.
25. Cedarbaum, J.M., & Stambler, N. (1997). Performance of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) in multicenter clinical trials. *Journal of the Neurological Sciences*, 152 (Supl 1), S1 - S9.
26. Cedarbaum, J.M., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., & Thurmond, B., Nakanishi, A., BDNF ALS Study Group (Phase III). (1999). The ALSFRS-R: A revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*, 169, 13-21.
27. Cellura, E., Spataro, R., Taiello, A., & La Bella, V. (2012). Factors affecting the diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 114, 550-554.
28. Cengage, G. (2002). *Encyclopedia of public health: Functional capacity*. [Em linha]. [Consultado em 20 Mar. 2013]. Disponível na WWW: <URL: <http://www.enotes.com/functional-capacity-references/>>.
29. Centre for Clinical Practice at NICE (UK). (2010). *Motor Neurone Disease: The Use of Non-Invasive Ventilation in the Management of Motor Neurone Disease (NICE Clinical Guidelines, No. 105.)* [Em linha]. London: National

Institute for Health and Clinical Excellence (UK). [Consultado em 1 Fev. 2013].

Disponível na WWW: <URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK65383/>>.

30. Cleveland, D., & Rothstein, J. (2001). From Charcot to Lou Gehrig: deciphering selective motor neuron death in ALS. *Nature Reviews/Neuroscience*, 2, 806-819.
31. Cole, B., Finch, E., Gowland, C., & Nayo, N. (1994). *Physical Rehabilitation Outcome Measures*. The Canadian Physiotherapy Association.
32. Cournan, M. (2000). Use of the functional independence measure for outcomes measurement in acute inpatient rehabilitation. *Rehabilitation Nursing*, 36 (3), 111-117.
33. Cwik, V. A. (2009). What is amyotrophic lateral sclerosis. In H. Mitsumoto (Ed.), *Amyotrophic lateral sclerosis: A guide for patients and families*. Third Edition. (pp. 3-20). New York: Demos Medical Publishing.
34. De Almeida, J., Silvestre, R., Pinto, A. C., & de Carvalho, M. (2012). Exercise and amyotrophic lateral sclerosis. *Neurological Sciences*, 33 (1), 9-15.
35. De Carvalho, M., Dengler, R., Eisen, A., England, J. D., Kaji, R., ... Swash, M. (2008). Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clinical Neurophysiology*, 119, 497-503.

36. De Carvalho, M., & Swash, M. (2009). Awaji diagnostic algorithm increases sensitivity of El Escorial criteria for ALS diagnosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10, 53-57.
37. De Carvalho, M., Pinto, S., Costa, J., Evangelista, T., Ohana, B., & Pinto, A. (2010). A randomized, placebo-controlled trial of memantine for functional disability in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11, 456-460.
38. Díaz, N., Barrios, E., & Chávez, C. (2003). Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. *Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación*, 15, 44-54.
39. Direcção-Geral da Saúde. (2004). *Programa Nacional de Cuidados Paliativos*. Circular Normativa de 13/07. Ministério da Saúde.
40. Eker, L., Tüzün, E. H., Daşkapan, A., Baştuğ, Z. Ö., & Yakut, Y. (2007). The relationship between EQ-5D and SF-36 instruments in patients with low back pain. *Fizyoterapi Rehabilitasyon*, 18 (1), 3-10.
41. Ferguson, T. A., & Elman, L. B. (2007). Clinical presentation and diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *NeuroRehabilitation*, 22, 409-416.
42. Ferreira, P.L. (2000). Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte I- Adaptação cultural e linguística. *Acta Médica Portuguesa*, 13 (1-2), 55-66.

43. Ferreira, P.L. (2000). Criação da versão portuguesa do MOS SF-36. Parte II- Teste de validação. *Acta Médica Portuguesa*, 13 (3), 119-127.
44. Ferreira, P.L., & Santana, P. (2003). Percepção do estado de saúde e de qualidade de vida da população activa: Contributo para a definição de normas portuguesas. *Revista Portuguesa de Saúde Publica*, 21 (2), 15-30.
45. Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). Mini-Mental State: A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12 (3), 189-198.
46. Fortin, M.F. (1999). *O Processo de investigação: Da concepção à realização* (2ª Ed.). Loures: Lusociência.
47. Foti, D., & Glogoski, C. (2013). Degenerative diseases of the central nervous system. In H. M. Pendleton & W. Schultz-Krohn (Eds.), *Pedretti's occupational therapy: Practice skills for physical dysfunction*. Seventh Edition. (pp. 916-953). Missouri: Elsevier Mosby.
48. Foti, D., & Koketsu, J. S. (2013). Activities of daily living. In H. M. Pendleton & W. Schultz-Krohn (Eds.), *Pedretti's occupational therapy: Practice skills for physical dysfunction*. Seventh Edition. (pp. 157-232). Missouri: Elsevier Mosby.

49. Garcia, L., Silva, A.V., Carrete Jr, H., Favero, F. M., Fontes, S. V., Moneiro, M. T., & de Oliveira, A. S. B. (2007). Correlation between corticospinal tract degeneration through magnetic resonance imaging, and functional scale (ALSFRS) in patients whit amyotrophic lateral sclerosis. *Arquivos Neuropsiquiatria*, 65 (3-B), 869-874.
50. Ghislandi, S., Apolone, G., Garattini, L., & Ghislandi, I. (2002). Is EQ-5D a valid measure of HRQoL in patients with movement disorders? A comparison with SF-36 and FIM questionnaires. *European Journal for Health Economics*, 3, 125-130.
51. Gómez-Batiste, X., Porta-Sales, J., Paz, S., & Stjernsward, J. (2008). Palliative medicine: Models of organization. In D. Walsh (Ed.), *Palliative Medicine*. (pp 23-29). Philadelphia: Elsevier.
52. Gordon, P. H. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis: Pathophysiology, diagnosis and management. *CNS Drugs*, 25 (1), 1-16.
53. Guedes, K., Pereira, C., & Valério, B. (2010). Cross-cultural adaptation and validation of ALS Functional Rating Scale-Revised in Portuguese language. *Arquivos Neuropsiquiatria*, 68 (1), 44-47.
54. Guerreiro, M., Silva, A. P., Botelho, M. A., Leitão, A., Castro-Caldas, A., & Garcia, C. (1994). Adaptação à população portuguesa da tradução do Mini-Mental State Examination (MMSE). *Revista Portuguesa de Neurologia*, 1, 9.

55. Halkett, G., Ciccarlli, M., & Keesing, S. (2010). Occupational therapy in palliative care: Is it under-utilized in Western Australia?. *Australian Occupational Therapy Journal*, 57 (5), 301-309.
56. Instituto Nacional de Estatística (2011). Censos 2011 - Resultados definitivos. [Em linha]. [Consultado em 20 Mar. 2013]. Disponível na WWW: <URL: <http://www.ine.pt>>.
57. Jenkinson, C., Fitzpatrick, R., Brennan, C., Bromberg, M., & Swash, M. (1999). Development and validation of a short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: The ALSAQ-40. *Journal of Neurology*, 246 (Supplement 3), III/16-III/21.
58. Jenkinson, C., Levvy, G., Fitzpatrick, R., & Garratt, A. (2000). The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): Tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *Journal of the Neurological Sciences*, 180, 94-100.
59. Johnston, J., & DiNardo, J. (2001). *Métodos econométricos* (4ª Ed.). Lisboa: McGraw-HILL.
60. Kersten, P. (2007). *Impact on participation & autonomy (IPA): Manual to the English version (IPA – E)*. [Em linha]. [Consult. em 26 Dez. 2012]. Disponível na WWW: <URL: <http://www.nivel.nl/oc2/page.asp?PageID=5309>>.

61. Kiernan, M. C., Vucic, S., Cheah, B. C., Turner, M. R., Eisen, A., ... Zoing, M. C. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*, 377, 942-955.
62. Krivickas, L. S. (2009). Rehabilitation issues. In H. Mitsumoto (Ed.), *Amyotrophic lateral sclerosis: A guide for patients and families*. Third Edition. (pp. 85-97). New York: Demos Medical Publishing.
63. Laíns, J. (1991). *Guia para o uso do banco uniformizado de dados para a reabilitação médica – MIF. Versão portuguesa de guide for the uniform data system for medical rehabilitation, adult FIM (1984)*. Produção Sandoz.
64. Lima, N., & Nucci, A. (2011). Clinical attention and assistance profile of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arquivos Neuropsiquiatria*, 69 (2-A), 170-175.
65. McCluskey, L. (2007). Palliative rehabilitation and amyotrophic lateral sclerosis: A perfect match. *NeuroRehabilitation*, 22, 407-408.
66. Meininger, V. (1999). Getting the diagnosis right: Beyond El Escorial. *Journal of Neurology*, 246 (Supplement 3), III/10-III/12.
67. Mioshi, E., Lillo, P., Kiernan, M., & Hodges, J. (2012). Activities of daily living in motor neuron disease: role of behavioural and motor changes. *Journal of Clinical Neuroscience*, 19, 552-556.



68. Mitchell, J. D., & Borasio, G. D. (2007). Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*, 369, 2031-2041.
69. Mitsumoto, H. (2009). The clinical features and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. In H. Mitsumoto (Ed.), *Amyotrophic lateral sclerosis: A guide for patients and families*. Third Edition. (pp. 21-42). New York: Demos Medical Publishing.
70. Montagnini, M., & Lodhi, M. (2003). The utilization of physical therapy in a palliative care unit. *Journal of Palliative Medicine*, 6 (1), 11-17.
71. Myers, C., & Wilks, D. (1999). Comparison of Euroqol EQ-5D and SF-36 in patients with chronic fatigue syndrome. *Quality of Life Research*, 8, 9-16.
72. Neto, I. G., Aitken, H., & Paldron, T. (2004). *A Dignidade e o Sentido da Vida*. Cascais: Pergaminho.
73. Neto, I. G. (2010). Princípios e filosofia dos cuidados paliativos. In A. Barbosa, & I. G. Neto, Isabel Galriça (Eds.), *Manual de cuidados paliativos*. 2ª Edição. (pp.1-42). Lisboa: Núcleo de Cuidados Paliativos – Centro de Bioética – Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.
74. Nordon, D., & Espósito, S. (2009). Atualização em esclerose lateral amiotrófica. *Revista Faculdade Ciências Médicas de Sorocaba*, 11 (2), 1-3.

75. Oliver, D. (2002). Palliative Care for Motor Neurone Disease. *Practical Neurology*, 2, 68-79.
76. Organização Mundial de Saúde. (2004). *Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde*. Lisboa: Direção Geral de Saúde.
77. Orient-López, F., Terré-Boliart, R., Guevara-Espinosa, D., & Bernabeu-Guitart, M. (2006). Neurorehabilitation treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Revista de Neurologia*, 43 (9), 549-555.
78. Pavan, K., Marangoni, B. E. M., Zinezzi, M. O., Schimidt, K., Cataldo, B., ...Buainain, R.P. (2007). Adaptation of the transcultural questionnaire of the evaluation of the amyotrophic lateral sclerosis (ALSAQ-40) in the Brazilian culture and language. *Medicina de Reabilitação*, 26, 73-76.
79. Pavan, K., Marangoni, B. E. M., Zinezzi, M. O., Kizi, B. S., Oliveira, B. C., ... Lianza, S. (2010). Validation of the amyotrophic lateral sclerosis questionnaire (ALSAQ-40) scale in the Portuguese language. *Arquivos Neuropsiquiatria*, 68 (1), 48-51.
80. Pedro, L., & Pais-Ribeiro, J. (2008). Análise psicométrica da escala de impacto na autonomia e participação, em pessoas com esclerose múltipla. *Psicologia, saúde & doenças*, 9 (2), 271-281.

81. Pena, M., Ravasco, P., Machado, M., Pinto, A., Pinto, S., ... Pinto, H. (2012). What is the relevance of percutaneous endoscopic gastrostomy on the survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis? *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 13 (6), 550-554.
82. Pendleton, H. M., & Schultz-Krohn, W. (2013). The occupational therapy practice framework and the practice of occupational therapy for people with physical disabilities. In H. M. Pendleton & W. Schultz-Krohn (Eds.), *Pedretti's occupational therapy: Practice skills for physical dysfunction*. Seventh Edition. (pp. 1-17). Missouri: Elsevier Mosby.
83. Pina, J.A.E. (1998). *Anatomia humana da relação – Parte I*. Lisboa: LIDEL, Edições Técnicas.
84. Pinto, A. C., Evangelista, T., de Carvalho, M., Alves, M. A., & Sales-Luís, M. L. (1995). Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *Journal of the Neurological Sciences*, 129 (Suppl), 19-26.
85. Pinto, A. C., Alves, M., Nogueira, A., Evangelista, T., Carvalho, J., ... Sales-Luís, M. L. (1999). Can amyotrophic lateral sclerosis patients with respiratory insufficiency exercise? *Journal of the Neurological Sciences*, 169 (1-2), 69-75.

86. Pinto, A. C., de Carvalho, M., Evangelista, T., Lopes, A., & Sales-Luís, M. L. (2003). Nocturnal pulse oximetry: a new approach to establish the appropriate time for non-invasive ventilation in ALS patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and other motor neuron disorders*, 4 (1), 31-35.
87. Pinto, S., Turkman, A., Pinto, A., Swash, M., & de Carvalho, M. (2009). Predicting respiratory insufficiency in amyotrophic lateral sclerosis: The role of phrenic nerve studies. *Clinical Neurophysiology*, 120, 941-946.
88. Pinto, A. C., Almeida, J. P., Pinto, S., Pereira, J., Oliveira, A. G., & de Carvalho, M. (2010). Home telemonitoring of non-invasive ventilation decreases healthcare utilization in a prospective controlled trial of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 81 (11), 1238-1242.
89. Pinto, A. C., Braga, A. C., Almeida, J. P., Ferrão, C., Coelho, A., ... Pinto, S. (2011). Does rigorous control of exercise intensity affects survival and functional outcomes in ALS? *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 12 (Suppl. 1), iii, 11-13.
90. Pinto, S., Pinto, A., & de Carvalho, M. (2012). Phrenic nerve studies predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Neurophysiology*, 123 (12), 2454-2459.

91. Phukan, J., & Hardiman, O. (2009). The management of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, 256, 176-186.
92. Qureshi, M., Schoenfeld, D. A., Paliwal, Y., Shui, A., & Cudkowicz, M. E. (2009). The natural history of ALS is changing: Improved survival. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10, 324-331.
93. Radunović, A., Mitsumoto, H., & Leigh, P. N. (2007). Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurology*, 6, 913-925.
94. Rivera, F., Guevara, C., Gallego, I., Valiente, B., Recuerda, A., ... Tejedor, E. (2011). Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Neurología*, 26 (8), 455-460.
95. Rocha, J.A., Reis, C., Simões, F., Fonseca, J., & Ribeiro, J.M. (2005). Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *Journal of Neurology*, 252, 1435-1447.
96. Salvador-Carulla, L., & Gasca, V. (2010). Defining disability, functioning, autonomy and dependency in person-centered medicine and integrated care. *International Journal of Integrated Care*, 29, 69-72.
97. Schmidt, S., Allen, K. D., Loiacono, V. T., Norman, B., Stanwyck, C. L., ... Oddone, E. Z. (2008). Genes and environmental exposures in veterans with

- amyotrophic lateral sclerosis: The GENEVA study. *Neuroepidemiology*, 30, 191-204.
98. Shoesmith, C. L., & Strong, M. J. (2006). Amyotrophic lateral sclerosis. *Canadian Family Physician*, 52, 1563-1569.
99. Simmons, Z. (2005). Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death. *The Neurologist*, 11 (5), 257-270.
100. Smith, B. N., Newhouse, S., Shatunov, A., Vance, C., Topp, S., ... Shaw, C. E. (2013). The C9ORF72 expansion mutation is a common cause of ALS+/-FTD in Europe and has a single founder. *European Journal of Human Genetics*, 21 (1), 102-108.
101. The EuroQol Group. (1990). EuroQol-a new facility for the measurement of health-related quality of life. *Health Policy*, 16 (3), 199-208.
102. Tookman, A. J., Hopkins, K., & Scharpen-von-Heussen, K. (2004). Rehabilitation in palliative medicine. In D. Doyle, G. Hanks, N. Cherny, & K. Calman (Eds.), *Oxford Textbook of Palliative Medicine*. Third Edition. (pp. 1019-1034). New York: Oxford University Press.
103. Townsend, E., Stanton, S., Law, M., Polatajko, H., Baptiste, S., ... Campanile, L. (1997). *Enabling occupation: An occupational therapy perspective*. Ottawa: Canadian Association of Occupational Therapists.

104. Twycross, R. (2003). *Cuidados Paliativos* (2<sup>a</sup> ed.). Lisboa: Climepsi.
105. van Groenestijn, A. C., van de Port, I. G. L., Schroder, C. D., Post, M. W. M., Grupstra, H. F., ... Lindeman, E. (2011). Effects of aerobic exercise therapy and cognitive behavioural therapy on functioning and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: Protocol of the FACTS-2-ALS trial. *BioMed Central Neurology*, 11 (70), 1-11.
106. Veldink, J. H., Kalmijn, S., Groeneveld, G-J., Wunderink, W., Koster, A., ... Van den Berg, L. H. (2007). Intake of polyunsaturated fatty acids and vitamin E reduces the risk of developing amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 78, 367-371.
107. Vernooij-Dassen, M., Osse, B., Schade, E., & Grol, R. (2005). Patient autonomy problems in palliative care: Systematic development and evaluation of a questionnaire. *Journal of Pain and Symptom Management*, 30 (3), 264-270.
108. Ware, J. E., & Sherbourne, C. D. (1992). The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Medical Care*, 30 (6), 473-483.
109. Weisskopf M, G., McCullough, M. L., Calle, E. E., Thun, M. J., Cudkowicz, M., & Ascherio, A. (2004). Prospective study of cigarette smoking and amyotrophic lateral sclerosis. *American Journal of Epidemiology*, 160 (1), 26-33.

# ANEXOS



## Anexo I: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Número ID:

### ALSFRS – Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica

Instruções para o preenchimento da ALSFRS – R (Escala de Avaliação Funcional da Esclerose Lateral Amiotrófica - Revista)

- A. São feitas comparações com o estado do paciente antes do início da doença, não com o estado na última visita.
- B. A resposta do paciente (numa escala de 5 pontos) é registada em relação à pergunta “Como está a fazer a (...)?” para cada uma das 12 funções listadas na ALSFRS – R.

#### Linguagem

- 4. Processos normais de linguagem
- 3. Perturbações detectáveis de linguagem
- 2. Inteligível com repetição
- 1. Linguagem combinada com comunicação não verbal
- 0. Perda de linguagem útil

#### Salivação

- 4. Normal
- 3. Ligeiro mas definido excesso de saliva na boca; pode ter sialorreia nocturna
- 2. Saliva moderadamente excessiva; pode ter mínima sialorreia
- 1. Marcado excesso de saliva com alguma sialorreia
- 0. Marcada sialorreia; requer constante lenço de papel ou tecido

#### Deglutição

- 4. Hábitos alimentares normais
- 3. Início de problemas alimentares - asfixia ocasional
- 2. Mudanças na consistência dietética
- 1. Necessita de sonda suplementar de alimentação
- 0. Dieta zero (alimentação exclusivamente parentérica ou entérica)

#### Escrita

- 4. Normal
- 3. Lenta ou descuidada; todas as palavras são legíveis
- 2. Nem todas as palavras são legíveis
- 1. Capaz de pegar na caneta mas incapaz de escrever
- 0. Incapaz de pegar na caneta

#### Cortar alimentos e manusear utensílios (paciente sem gastrostomia)

- 4. Normal
- 3. Um tanto lento e desajeitado, mas não necessita de ajuda
- 2. É capaz de cortar a maioria dos alimentos, embora desajeitado e lento; necessita de alguma ajuda
- 1. Os alimentos devem ser cortados por alguém, mas ainda é capaz de se alimentar lentamente
- 0. Precisa de ser alimentado

#### Cortar alimentos e manusear utensílios (paciente com gastrostomia)

- 4. Normal
- 3. Desajeitado, capaz de realizar todas as manipulações
- 2. Alguma ajuda necessária com o fechar e segurar
- 1. Proporciona assistência mínima ao cuidador
- 0. Incapaz de realizar qualquer aspecto da tarefa

**Vestir e higiene**

- 4. Função normal
- 3. Independente e completa o auto-cuidado com esforço ou diminuição da eficiência
- 2. Ajuda intermitente ou métodos de substituição
- 1. Necessita de assistente para o auto – cuidado
- 0. Dependência total

**Virar-se na cama e ajustar a roupa da cama**

- 4. Normal
- 3. Um tanto lento e desajeitado, mas não necessita de ajuda
- 2. É capaz de se virar sozinho ou ajustar o lençol, mas com grande dificuldade
- 1. É capaz de iniciar, mas não se vira ou ajusta o lençol sozinho
- 0. Incapaz

**Andar**

- 4. Normal
- 3. Início de dificuldades de deambulação
- 2. Anda com assistência
- 1. Não é capaz de andar, apenas movimento funcional
- 0. Sem movimento intencional das pernas

**Subir escadas**

- 4. Normal
- 3. Lento
- 2. Leve instabilidade ou fadiga
- 1. Precisa de ajuda
- 0. Não é capaz de fazer

**Dispneia**

- 4. Nenhuma
- 3. Ocorre quando anda
- 2. Ocorre em uma ou mais das seguintes: comer, tomar banho, vestir (AVD)
- 1. Ocorre em repouso, dificuldade em respirar quando sentado ou deitado
- 0. Dificuldade significativa, considerando o uso de suporte respiratório mecânico

**Ortopneia**

- 4. Nenhuma
- 3. Alguma dificuldade em dormir à noite devido à falta de ar. Não usa habitualmente mais de duas almofadas
- 2. Precisa de almofada extra para dormir (mais do que duas)
- 1. Apenas é capaz de dormir sentado
- 0. Incapaz de dormir

**Insuficiência respiratória**

- 4. Nenhuma
- 3. Uso intermitente de BiPAP
- 2. Uso contínuo de BiPAP
- 1. Uso contínuo de BiPAP durante a noite e o dia
- 0. Ventilação mecânica invasiva por intubação ou traqueostomia

## Anexo II: Medida de Independência Funcional (MIF)

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Número ID: 

### MIF – Medida de Independência Funcional

Nome _____		Nº Processo _____	
Diagnóstico _____		Médico _____	Terapeuta _____
Níveis	7 Independência completa (em segurança, em tempo normal) 6 Independência modificada (ajuda técnica) <b>Dependência modificada</b> 5 Supervisão 4 Ajuda mínima (indivíduo >= 75%) 3 Ajuda moderada (indivíduo >= 50%) <b>Dependência completa</b> 2 Ajuda máxima (indivíduo >= 25%) 1 Ajuda total (indivíduo >= 0%)	Sem ajuda	
		Ajuda	
Data	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<u>Auto-cuidados</u>	Admissão	Alta	Acomp.
A – Alimentação	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
B – Higiene Pessoal	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
C – Banho (lavar corpo)	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
D – Vestir metade superior	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
E – Vestir metade inferior	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
F – Utilização da sanita	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<u>Controlo dos Esfíncteres</u>			
G – Bexiga	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
H – Intestino	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<u>Mobilidade</u>			
<u>Transferências</u>			
I – Leito, Cadeira, Cadeira de rodas	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
J – Sanita	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
K – Banheira, Duche	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<u>Locomoção</u>			
L – Marcha/Cadeira de rodas	M <input type="checkbox"/> C <input type="checkbox"/>	<input type="text"/>	M <input type="checkbox"/> C <input type="checkbox"/>
M – Escadas	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
<u>Comunicação</u>			
N – Compreensão	M <input type="checkbox"/> C <input type="checkbox"/>	<input type="text"/>	M <input type="checkbox"/> C <input type="checkbox"/>
O – Expressão	M <input type="checkbox"/> C <input type="checkbox"/>	<input type="text"/>	M <input type="checkbox"/> C <input type="checkbox"/>
<u>Consciência do Mundo Exterior</u>			
P – Interação Social	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Q – Resolução de Problemas	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
R – Memória	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Cotação Máxima 125		Cotação Mínima 18	
<b>Total</b>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Nota: Não deixe nenhum item em branco; se não testável marque 1			

### Anexo III: Impact on Participation and Autonomy (IPA)

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Número ID:

#### IPA: Impacto na Participação e Autonomia

##### Um questionário sobre escolha e participação na vida quotidiana

**Introdução** Este questionário contém perguntas sobre as suas atividades diárias. Estamos a tentar recolher os seus pontos de vista sobre a forma como o seu estado de saúde ou incapacidade afetam a sua capacidade para viver a vida da forma que quer – a ideia de “autonomia”. Gostaríamos de saber que escolhas tem na forma como participa nas atividades que são importantes para si – a ideia de “participação”.

Ao responder às perguntas, pense sobre as suas **próprias** opiniões e percepções. Não existem respostas certas ou erradas. É importante que dê a resposta que melhor se adapta à sua situação. Por favor leia as informações e depois responda assinalando um quadrado. Por exemplo, se conseguir andar em sua casa apenas onde escolher, responderia à primeira pergunta assim:

As minhas possibilidades de me deslocar em casa *onde* eu quero são

☒ muito boas    ☐ boas    ☐ razoáveis    ☐ más    ☐ muito más

Será muito útil se tentar responder a todas as perguntas. Mesmo quando uma pergunta possa parecer difícil de responder, irrelevante ou sem importância, por favor assinale o quadrado que melhor se aplicar a si. No final de cada secção pode acrescentar comentários.

Todas as suas respostas serão tratadas em estrita confidencialidade.

#### Mobilidade: deslocar-se onde e quando quiser (com ou sem ajuda ou assistência)

Em primeiro lugar gostaríamos de fazer algumas perguntas sobre a sua mobilidade: as suas possibilidades de se deslocar onde e quando quiser. Estamos interessados em saber se você pode decidir onde e quando quer ir a algum lugar.

1a. As minhas possibilidades de me deslocar em casa *onde* eu quero são

Muito Boas ☐    Boas ☐    Razoáveis ☐    Más ☐    Muito Más ☐

1b. As minhas possibilidades de me deslocar em casa *quando* eu quero são

Muito Boas ☐    Boas ☐    Razoáveis ☐    Más ☐    Muito Más ☐

1c. As minhas possibilidades de visitar familiares e amigos *quando* eu quero são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

1d. As minhas possibilidades de ir nas viagens e férias que eu quero são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

1e. Se a sua saúde ou incapacidade afetam as suas possibilidades de se deslocar onde e quando quiser, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐ Pequenos problemas ☐ Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre a sua mobilidade (opcional):

---

---

---

#### **Autocuidados** (com ou sem ajuda ou assistência)

As próximas perguntas dizem respeito aos seus cuidados pessoais. Ao responder a estas perguntas, pense se você pode decidir quando e como quer as coisas feitas, mesmo quando está a ser ajudado por outra pessoa.

2a. As minhas possibilidades de me lavar e vestir *da maneira que eu desejo* são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

2b. As minhas possibilidades de me lavar e vestir *quando* eu quero são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

2c. As minhas possibilidades de me levantar e ir para a cama *quando* eu quero são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

2d. As minhas possibilidades de ir à casa de banho *quando* eu desejo e necessito são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

2e. As minhas possibilidades de comer e beber *quando* eu quero são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

2f. Se a sua saúde ou incapacidade afetam o seu autocuidado, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐ Pequenos problemas ☐ Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre os seus autocuidados (opcional):

---

---

---



**Atividades dentro e fora de casa** (com ou sem ajuda ou assistência)

As próximas perguntas são sobre as tarefas e responsabilidades que você tem em casa, e o modo como a sua saúde ou incapacidade as influenciam. Gostaríamos de saber se você pode decidir quando e como algo é feito, mesmo que não o faça você mesmo.

3a. As minhas possibilidades de contribuir para cuidar da minha casa *da maneira* que eu quero são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

3b. As minhas possibilidades de ter as tarefas leves feitas em casa (por exemplo, fazer chá ou café) seja por mim mesmo ou por outros, *da maneira* que eu as quero feitas são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

3c. As minhas possibilidades de ter as tarefas pesadas feitas em casa (por exemplo, limpezas) seja por mim mesmo ou por outros, *da maneira* que eu as quero feitas são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

3d. As minhas possibilidades de ter o trabalho doméstico feito, seja por mim mesmo ou por outros, *quando* eu o quero feito são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

3e. As minhas possibilidades de ter os pequenos reparos e trabalhos de manutenção feitos em casa e no jardim, seja por mim mesmo ou por outros, *da maneira* que eu os quero feitos são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

3f. As minhas possibilidades de cumprir o meu papel em casa *como* eu gostaria são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

3g. Se a sua saúde ou incapacidade afetam as suas atividades dentro e fora de casa, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐ Pequenos problemas ☐ Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre as atividades dentro e fora de casa (opcional):

---



---



---

**Cuidar do seu dinheiro** (com ou sem ajuda ou assistência)

As próximas perguntas analisam o efeito da sua saúde ou incapacidade no controlo que você tem de gastar o seu próprio dinheiro.

4a. As minhas possibilidades de escolher como eu gasto o meu próprio dinheiro são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

4b. Se a sua saúde ou incapacidade afetam as oportunidades que tem de gastar o seu próprio dinheiro, até que ponto é que isso lhe causa problemas?  
 Sem problemas ☐ Pequenos problemas ☐ Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre o seu controlo da sua situação financeira (opcional):

---

**Lazer (com ou sem ajuda ou assistência)**

As próximas perguntas são sobre se you pode decidir como utilizar o seu tempo de lazer.

5a. As minhas possibilidades de utilizar o tempo de lazer *da maneira* que eu quero são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

5b. Se a sua saúde ou incapacidade afetam como utiliza o seu tempo de lazer, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐ Pequenos problemas ☐ Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre o seu tempo de lazer (opcional):

---



---



---

**Vida social e relações**

As próximas perguntas são sobre a qualidade e frequência das suas relações sociais. Gostaríamos de saber se os seus problemas de saúde ou incapacidade afetam as suas relações.

6a. As minhas possibilidades de falar com pessoas próximas a mim em condições de igualdade são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

6b. A qualidade das minhas relações com as pessoas que estão perto de mim é  
 Muito Boa ☐ Boa ☐ Razoável ☐ Má ☐ Muito Má ☐

6c. O respeito que recebo de pessoas que estão perto de mim é  
 Muito Bom ☐ Bom ☐ Razoável ☐ Mau ☐ Muito Mau ☐

6d. As minhas relações com pessoas conhecidas são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

6e. O respeito que recebo de pessoas conhecidas é  
 Muito Bom ☐ Bom ☐ Razoável ☐ Mau ☐ Muito Mau ☐

6f. As minhas possibilidades de ter uma relação íntima são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

6g. As minhas possibilidades de ver pessoas tão frequentemente como eu quero são  
 Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

6h. Se a sua saúde ou incapacidade afetam a sua vida social e relações, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐ Pequenos problemas ☐ Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre a sua vida social e relações (opcional):

---



---



---

#### Ajudar e apoiar outras pessoas (com ou sem ajuda ou assistência)

As próximas perguntas são sobre as suas oportunidades de ajudar e apoiar outras pessoas como familiares, vizinhos, amigos ou membros de um clube.

7a. As minhas possibilidades de ajudar ou apoiar pessoas de alguma forma são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

7b. Se os seus problemas de saúde ou incapacidade afetam as suas possibilidades de ajudar outras pessoas, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐ Pequenos problemas ☐ Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre ajudar e apoiar outras pessoas (opcional):

---



---



---

#### Trabalho remunerado ou voluntário (com ou sem ajuda ou assistência)

As próximas perguntas são sobre trabalho remunerado ou voluntário. Gostaríamos de saber quais são as suas possibilidades de encontrar ou manter um emprego remunerado ou voluntário, mesmo que isso não pareça relevante para si neste momento.

8a. As minhas possibilidades de conseguir ou manter um emprego remunerado ou voluntário que eu gostaria de fazer são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

Por favor só responda às perguntas 8b a 8f se tem alguma forma de trabalho remunerado ou voluntário, mesmo se não estiver a trabalhar neste momento devido à doença. De outro modo prossiga para a pergunta 9.

8b. As minhas possibilidades de fazer o meu trabalho remunerado ou voluntário *da maneira* que eu quero são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

8c. Os meus contactos com outras pessoas no meu trabalho remunerado ou voluntário são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

8d. As minhas possibilidades de alcançar ou manter a posição que eu quero, no meu trabalho remunerado ou voluntário são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐

8e. As minhas possibilidades de conseguir trabalho remunerado ou voluntário diferente são

Muito Boas ☐ Boas ☐ Razoáveis ☐ Más ☐ Muito Más ☐



8f. Se a sua saúde ou incapacidade afetam o seu trabalho remunerado ou voluntário, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐

Pequenos problemas ☐

Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais sobre trabalho remunerado ou voluntário (opcional):

---



---



---

#### **Educação e Formação** (com ou sem ajuda ou assistência)

As próximas perguntas são sobre a forma como o seu estado de saúde ou incapacidade afectam as suas possibilidades de obter a educação ou formação que você quer. Se não deseja ter educação adicional ou frequentar um curso, pode assinalar o quadrado "não aplicável".

9a. As minhas possibilidades de obter a educação ou formação que eu quero são

Muito Boas ☐

Boas ☐

Razoáveis ☐

Más ☐

Muito Más ☐

Não aplicável ☐

9b. Se os seus problemas de saúde ou a sua incapacidade afetam as suas oportunidades de educação ou formação, até que ponto é que isso lhe causa problemas?

Sem problemas ☐

Pequenos problemas ☐

Grandes problemas ☐

Espaço para comentários adicionais em relação às suas possibilidades de educação ou formação (opcional):

---



---



---

#### **Perguntas finais do IPA**

Neste questionário respondeu a perguntas que abordam os efeitos da sua saúde ou incapacidade na sua vida pessoal e social. Considerando todas as coisas, poderá dizer se, em geral, tem controlo suficiente sobre a sua própria vida?

10. As minhas possibilidades de viver a vida da maneira que eu quero são

Muito Boas ☐

Boas ☐

Razoáveis ☐

Más ☐

Muito Más ☐

Espaço para comentários adicionais sobre o controlo que tem sobre a sua vida (opcional):

---



---



---

**Obrigado pelo tempo dispensado a preencher este questionário**

### Anexo IV: Edmonton Symptom Assessment Scale (ESAS)

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Número ID:

#### Escala de Avaliação de Sintomas de Edmonton

Escala de Avaliação de Sintomas de Edmonton

Nome do Doente: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_\_

Por favor, circule o número que melhor descreve a intensidade dos seguintes sintomas neste momento. (Também se pode perguntar a média durante as últimas 24 horas).

Sem dor	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior dor possível
Sem fadiga	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior fadiga possível
Sem náusea	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior náusea possível
Sem depressão	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior depressão possível
Sem ansiedade	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior ansiedade possível
Sem sonolência	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior sonolência possível
Bom apetite	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior apetite possível
Boa sensação de bem-estar	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior sensação de bem-estar
Sem falta de ar	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Pior falta de ar possível
_____	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	_____

**Anexo V: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40)**

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Número ID: **Questionário de Avaliação de ELA (ALSAQ-40)**

**Por favor complete este questionário o mais rápido possível.** Se tiver quaisquer dificuldades em preencher o questionário por si mesmo, por favor, peça a alguém para o ajudar. No entanto, é nas **suas** respostas que estamos interessados.

O questionário consiste numa série de afirmações sobre as dificuldades que você pode ter experienciado **durante as últimas 2 semanas**. Não existem respostas certas ou erradas: é provável que a sua primeira resposta seja a mais correcta para si. **Por favor, assinale o quadrado que melhor descreve a sua própria experiência ou sentimentos.**

**Por favor, tente responder a todas as perguntas**, mesmo que algumas possam parecer bastante semelhante a outras, ou possam não parecer relevantes para si.

Todas as informações fornecidas serão tratadas com **estrita confidencialidade**.

As seguintes afirmações referem-se às dificuldades que pode ter tido **durante as últimas 2 semanas**.

Por favor indique, assinalando o quadrado apropriado, com que frequência as seguintes afirmações foram verdadeiras para si.

*Por favor assinale **um quadrado** para cada pergunta*

Por favor certifique-se de que assinalou **um quadrado** para cada pergunta.

UNIVERSIDADE DE LISBOA – FACULDADE DE MEDICINA DE LISBOA

## Anexo VI: EuroQol - 5 Dimensions - 3 Levels (EQ-5D-3L)

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Número ID:

### EUROQoL – 5D (versão Portuguesa)

Assinale com uma cruz (assim X), no quadrado de cada um dos seguintes grupos, indicando qual das afirmações melhor descreve o seu estado de saúde hoje.

<b>Mobilidade</b>	
Não tenho problemas em andar	<input type="checkbox"/>
Tenho alguns problemas em andar	<input type="checkbox"/>
Tenho de estar na cama	<input type="checkbox"/>
<b>Cuidados Pessoais</b>	
Não tenho problemas com os meus cuidados pessoais	<input type="checkbox"/>
Tenho alguns problemas a lavar-me ou vestir-me	<input type="checkbox"/>
Sou incapaz de me lavar ou vestir sozinho(a)	<input type="checkbox"/>
<b>Actividades Habituais</b> (ex. trabalho, estudos, actividades domésticas, actividades em família ou de lazer)	
Não tenho problemas em desempenhar as minhas actividades habituais	<input type="checkbox"/>
Tenho alguns problemas em desempenhar as minhas actividades habituais	<input type="checkbox"/>
Sou incapaz de desempenhar as minhas actividades habituais	<input type="checkbox"/>
<b>Dor/Mal-estar</b>	
Não tenho dores ou mal-estar	<input type="checkbox"/>
Tenho dores ou mal-estar moderados	<input type="checkbox"/>
Tenho dores ou mal-estar extremos	<input type="checkbox"/>
<b>Ansiedade/Depressão</b>	
Não estou ansioso(a) ou deprimido(a)	<input type="checkbox"/>
Estou moderadamente ansioso(a) ou deprimido(a)	<input type="checkbox"/>
Estou extremamente ansioso(a) ou deprimido(a)	<input type="checkbox"/>

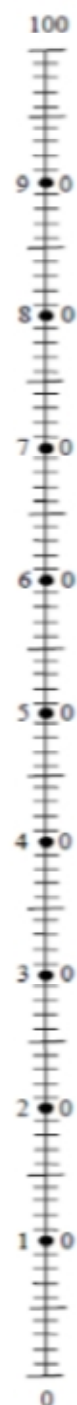


Para ajudar as pessoas a definir o seu bom ou mau estado de saúde, desenhamos uma escala (semelhante a um termómetro) na qual o melhor estado de saúde que possa imaginar é marcado por 100 e o pior estado de saúde que possa imaginar é marcado por 0.

Gostaríamos que indicasse nesta escala quão bom ou mau é, na sua opinião, o seu estado de saúde hoje. Por favor, desenhe uma linha a partir do quadrado que se encontra abaixo, até ao ponto da escala que melhor indica o seu estado de saúde hoje.

**O seu estado  
de saúde  
hoje**

O melhor estado de saúde imaginável



O pior estado de saúde imaginável

## Anexo VII: Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form Health Survey (SF-36)

Preencha o questionário de acordo com o exemplo, utilizando <b>caneta azul ou preta</b> .	Preencha	assim <input checked="" type="checkbox"/> assim não <input type="checkbox"/> <input checked="" type="checkbox"/>	Data _____ Aplicação nº <input style="width: 40px;" type="text"/>
---	----------	---	--

### ESTADO DE SAÚDE SF-36 V2

**INSTRUÇÕES:** As questões que se seguem pedem-lhe a sua opinião sobre a sua saúde, a forma como se sente e sobre a sua capacidade de desempenhar as suas actividades habituais.

Pedimos que leia com atenção cada pergunta e que responda o mais honestamente possível. Se não tiver a certeza sobre a resposta a dar, dê-nos a que achar mais apropriada e, se quiser, escreva um comentário a seguir à pergunta.

**Para as perguntas 1 e 2, por favor assinale a opção que melhor descreve a sua saúde.**

1. Em geral, diria que a sua saúde é:  
☐ Ótima   ☐ Muito Boa   ☐ Boa   ☐ Razoável   ☐ Fraca

2. Comparando com o que acontecia há um ano como descreve o seu estado geral actual:  
☐ Muito Melhor   ☐ Com algumas Melhoras   ☐ Aproximadamente igual   ☐ Um pouco pior   ☐ Muito Pior

As perguntas que se seguem são sobre actividades que executa no seu dia-a-dia. Será que a sua saúde o limita nestas actividades? Se sim, quanto?

	Sim, muito limitado	Sim, um pouco limitado	Não, nada limitado
3. <b>Actividades violentas</b> , tais como correr, levantar pesos, participar em desportos extenuantes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. <b>Actividades moderadas</b> , tais como deslocar uma mesa ou aspirar a casa, trabalhar no jardim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Levantar ou pegar nas compras de mercearia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Subir <b>vários</b> lanços de escada	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Subir <b>um</b> lanço de escada	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Inclinar-se, ajoelhar-se ou baixar-se	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Andar <b>mais de 1 km</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Andar <b>várias</b> centenas de metros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Andar <b>uma</b> centena de metros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Tomar banho ou vestir-se sozinho	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Durante as últimas 4 semanas teve, no seu trabalho ou actividades diárias, algum dos problemas apresentados a seguir como consequência do seu estado de saúde físico?

Quanto tempo, nas <b>últimas 4 semanas</b>	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
13. Diminuiu o <b>tempo gasto</b> a trabalhar ou noutras actividades?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. Fez <b>menos</b> do que queria?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. Sentiu-se limitado no <b>tipo</b> de trabalho ou noutras actividades?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Teve <b>dificuldade</b> em executar o seu trabalho ou outras actividades (por exemplo, foi preciso mais <b>esforço</b> )?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

-----

Durante as últimas 4 semanas, teve com o seu trabalho ou com as suas actividades diárias, algum dos problemas apresentados a seguir devido a quaisquer problemas emocionais (tal como sentir-se deprimido ou ansioso) ?

Quanto tempo, nas últimas 4 semanas	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
17. Diminuiu o tempo gasto a trabalhar ou noutras actividades?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. Fez menos do que queria?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Executou o seu trabalho ou outras actividades menos cuidadosamente do que era costume?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Para cada uma das perguntas 20, 21 e 22, por favor assinale a que melhor descreve a sua saúde.

20. Durante as últimas 4 semanas, em que medida é que a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram no seu relacionamento social normal com a família, amigos, vizinhos ou outras pessoas?

☐ Absolutamente nada   ☐ Pouco   ☐ Moderadamente   ☐ Bastante   ☐ Imenso

21. Durante as últimas 4 semanas teve dores?

☐ Nenhuma   ☐ Muito Fracas   ☐ Ligeiras   ☐ Moderadas   ☐ Muito fortes

22. Durante as últimas 4 semanas, de que forma é que a dor interferiu com o seu trabalho normal (tanto fora de casa como o trabalho doméstico) ?

☐ Absolutamente nada   ☐ Pouco   ☐ Moderadamente   ☐ Bastante   ☐ Imenso

As perguntas que se seguem pretendem avaliar a forma como se sentiu e como lhe correram as coisas nas últimas 4 semanas.

Quanto tempo, nas últimas 4 semanas	Sempre	A maior parte do tempo	Algum tempo	Pouco tempo	Nunca
23. Se sentiu cheio de vitalidade?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Se sentiu muito nervoso?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Se sentiu tão deprimido que nada o animava?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Se sentiu calmo e tranquilo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Se sentiu com muita energia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Se sentiu deprimido?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Se sentiu estafado?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Se sentiu feliz?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Se sentiu cansado?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

32. Durante as últimas 4 semanas, até que ponto é que a sua saúde física ou problemas emocionais limitaram a sua actividade social (tal como visitar amigos ou familiares próximos)?

☐ Sempre   ☐ A maior parte do tempo   ☐ Algum tempo   ☐ Pouco tempo   ☐ Nunca

Por favor, diga em que medida são verdadeiras ou falsas as seguintes afirmações.

	Absolutamente verdade	Verdade	Não sei	Falso	Absolutamente Falso
33. Parece que adoço mais facilmente do que os outros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Sou tão saudável como qualquer outra pessoa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Estou convencido que a minha saúde vai piorar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. A minha saúde é ótima	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

MUITO OBRIGADO



## Anexo VIII: Mini-Mental State Examination (MMSE)

### Mini Mental State Examination (MMSE)

Nome: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

1. Orientação (1 ponto por cada resposta correcta)

Em que ano estamos? \_\_\_\_\_  
 Em que mês estamos? \_\_\_\_\_  
 Em que dia do mês estamos? \_\_\_\_\_  
 Em que dia da semana estamos? \_\_\_\_\_  
 Em que estação do ano estamos? \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

Em que país estamos? \_\_\_\_\_  
 Em que distrito vive? \_\_\_\_\_  
 Em que terra vive? \_\_\_\_\_  
 Em que casa estamos? \_\_\_\_\_  
 Em que andar estamos? \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

2. Retenção (contar 1 ponto por cada palavra correctamente repetida)

"Vou dizer três palavras: queria que as repetisse, mas só depois de eu as dizer todas; procure ficar a sabê-las de cor".

Pêra \_\_\_\_\_  
 Gato \_\_\_\_\_  
 Bola \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

3. Atenção e Cálculo (1 ponto por cada resposta correcta. Se der uma errada mas depois continuar a subtrair bem, consideram-se as seguintes como correctas. Parar ao fim de 5 respostas)

"Agora peço-lhe que me diga quantos são 30 menos 3 e depois ao número encontrado volta a tirar 3 e repete assim até eu lhe dizer para parar".

27\_ 24\_ 21\_ 18\_ 15\_

Nota: \_\_\_\_\_

4. Evocação (1 ponto por cada resposta correcta.)

"Veja se consegue dizer as três palavras que pedi há pouco para decorar".

Pêra \_\_\_\_\_  
 Gato \_\_\_\_\_  
 Bola \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

5. Linguagem (1 ponto por cada resposta correcta)

a. o se chama isto? Mostrar os objectos:

\_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

b. "Repita a frase que eu vou dizer: O RATO ROEU A ROLHA"

Nota: \_\_\_\_\_

c. "Quando eu lhe der esta folha de papel, pegue nela com a mão direita, dobre-a ao meio e ponha sobre a mesa"; dar a folha segurando com as duas mãos.

Pega com a mão direita \_\_\_\_\_

Dobra ao meio \_\_\_\_\_

Coloca onde deve \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

d. "Leia o que está neste cartão e faça o que lá diz". Mostrar um cartão com a frase bem legível, "FECHE OS OLHOS"; sendo analfabeto lê-se a frase.

Fechou os olhos \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

e. "Escreva uma frase inteira aqui". Deve ter sujeito e verbo e fazer sentido; os erros gramaticais não prejudicam a pontuação.

Frase: \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

#### 6. Habilidade Construtiva (1 ponto pela cópia correcta.)

Deve copiar um desenho. Dois pentágonos parcialmente sobrepostos; cada um deve ficar com 5 lados, dois dos quais intersectados. Não valorizar tremor ou rotação.



Cópia: \_\_\_\_\_

Nota: \_\_\_\_\_

**TOTAL**(Máximo 30 pontos): \_\_\_\_\_

<p><u>Considera-se com defeto cognitivo:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• analfabetos ≤ 15 pontos</li> <li>• 1 a 11 anos de escolaridade ≤ 22</li> <li>• com escolaridade superior a 11 anos ≤ 27</li> </ul>
--

